

URTICARIA AGUDA. ANGIOEDEMA EN
URGENCIAS PEDIÁTRICAS

CONVULSIONES EN URGENCIAS
PEDIÁTRICAS

CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS.
DESDE LA PERSPECTIVA ENFERMERA

TRATAMIENTO SUSTITUTIVO EN PEDIATRÍA
EN CUANTO A LA FUNCIÓN RENAL

TOSFERINA. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO
Y COMPLICACIONES

Formación Alcalá no tendrá responsabilidad alguna por las lesiones y/o daños sobre personas o bienes que sean el resultado de presuntas declaraciones difamatorias, violaciones de derechos de propiedad intelectual, industrial o privacidad, responsabilidad por producto o negligencia. Formación Alcalá tampoco asumirá responsabilidad alguna por la aplicación o utilización de los métodos, productos, instrucciones o ideas descritos en el presente material. En particular, se recomienda realizar una verificación independiente de los diagnósticos y de las dosis farmacológicas.

Reservados todos los derechos.

El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico no mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Formación Alcalá a los efectos previstos en el artículo 32.1 párrafo segundo del vigente TRLPI, se opone de forma expresa al uso parcial o total de las páginas de **NPunto** con el propósito de elaborar resúmenes de prensa con fines comerciales.

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, sitio web: www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

Protección de datos: Formación Alcalá declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Pedidos y atención al cliente:

Formación Alcalá S.L. C/ Leganitos 15-17. Edificio El Coloso.
28013 Madrid. ☎ 953 585 330. info@npunto.es

NPunto

Editada en Alcalá la Real (Jaén) por Formación Alcalá.

ISSN: 2603-9680

EDITOR: Rafael Ceballos Atienza

EMAIL: info@npunto.es

NPunto es una revista científica con revisión que constituye un instrumento útil y necesario para los profesionales de la salud en todos los ámbitos (asistencia, gestión, docencia e investigación) implicados en el cuidado de las personas, las familias y la comunidad. Es la única revista española de enfermería que publica prioritariamente investigación original. Sus objetivos son promover la difusión del conocimiento, potenciar el desarrollo de la evidencia en cuidados y contribuir a la integración de la investigación en la práctica clínica. Estos objetivos se corresponden con las diferentes secciones que integra la revista NPunto: Artículos Originales y Originales breves, Revisiones, Cuidados y Cartas al director. Así mismo, cuenta con la sección Libros recomendados, comentarios de artículos originales de especial interés realizados por expertos, artículos de síntesis de evidencia basadas en revisiones bibliográficas y noticias de interés para los profesionales de la salud.

Contactar

info@npunto.es



Formación Alcalá S.L.
C/ Leganitos 15-17 · Edificio El Coloso · 28013 Madrid
CIF B23432933
☎ 953 585 330

Publicación mensual.

NPunto se distribuye exclusivamente entre los profesionales de la salud.

CONSEJO EDITORIAL

DIRECTOR GENERAL

D. Rafael Ceballos Atienza

DIRECCIÓN EDITORIAL

D^a. Esther López Palomino

D^a. Nerea Morante Rodríguez

D^a. Sonia Baeza García

EDITORES

D^a. María del Carmen Lineros Palomo

D. Juan Manuel Espínola Espigares

D. Juan Ramón Ledesma Sola

D^a. Nuria García Enríquez

D. Raúl Martos García

D. Carlos Arámburu Iturbide (México)

D^a. Marta Zamora Pasadas

D. Francisco Javier Muñoz Vela

SECRETARIA DE REDACCIÓN

D^a Eva Belén García Morales

CONSEJO DE REDACCIÓN

DISEÑO Y MAQUETACIÓN

D^a Silvia Collado Ceballos

D. Adrián Álvarez Cañete

D^a. Mercè Aicart Martínez

CALIDAD Y PROTECCIÓN DE DATOS

D^a Ana Belén Lorca Caba

COMUNICACIÓN SOCIAL

D. Francisco Javier Muñoz Moreno

D. Juan Manuel Ortega Mesa

REVISIÓN

D^a. Inmaculada González Funes

D^a. Andrea Melanie Milena Lucena

PUBLICACIÓN ELECTRÓNICA

D. Francisco Montes

D. José Jesús Cáliz Pulido



EDITORIAL

Este número 23 de NPunto lo hemos dedicado a aspectos de especial relevancia en Pediatría.

Urticaria aguda. Angioedema en urgencias pediátricas es el título del primero de los artículos. La urticaria constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en la práctica médica, tanto en alergología, como en otras especialidades como dermatología o medicina familiar y en servicios de urgencia; siendo la presentación aguda extremadamente común, afectando posiblemente al 10-20% de la población en algún momento de su vida. Con frecuencia se asocia al angioedema, aunque ambas lesiones pueden presentarse independientemente. El angioedema tiene la misma patogenia que el habón, afectando a zonas dérmicas más profundas y el tejido celular subcutáneo, y resulta en la tumefacción del tejido suprayacente, afectando sobre todo a zonas de piel más laxa. Puede asociar sensación de hormigueo o prurito, y su resolución, por lo general más lenta que la urticaria. Según la duración del episodio, se considera urticaria aguda la que se resuelve en menos de 6 semanas y crónica si dura más de 6 semanas.

Le sigue un tema siempre práctico y de interés como son las *Convulsiones en urgencias pediátricas*. La mayor parte de las crisis en los niños se deben a trastornos somáticos que se originan fuera del cerebro, tales como fiebre elevada, infección, síncope, traumatismo craneal, hipoxia, toxinas o arritmias cardíacas. El síndrome convulsivo es una de las consultas neurológicas más frecuentes en la edad pediátrica. Aproximadamente 120.000 niños tienen su primera crisis convulsiva en los Estados Unidos cada año; además, cerca del 10% de la población tendrá un episodio convulsivo en algún momento de su vida y del 2 al 4% tendrá recurrencia o presentará epilepsia. El primer paso en la valoración y manejo de una crisis convulsiva es determinar la causa, que hasta el 30% son provocadas, es decir, que son consecuencia de desencadenantes extra cerebrales, como hipertermia, hipoglucemia u otras alteraciones esporádicas y transitorias. Por el contrario, las convulsiones no provocadas son aquellas donde no hay un precipitante evidente que puede haber causado la crisis y que no está relacionada a fiebre, desórdenes hidroelectrolíticos, traumatismo de cráneo reciente, tumor del SNC, evento cerebro vascular, intoxicación exógena y trastornos metabólicos.

Cuidados paliativos pediátricos. Desde la perspectiva enfermera es el tercer artículo de este número. Los CPP son aquellas actuaciones destinadas a niños y adolescentes que padecen una enfermedad incurable, progresiva e incapacitante, y que se inician en el momento del diagnóstico y se mantienen durante toda la evolución de la enfermedad. La OMS observa que los CPP representan un campo especial, aunque estrechamente relacionado, con los cuidados paliativos para adultos. En España Referente a los cuidados paliativos pediátricos la primera unidad que se puso en marcha fue en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona en 1991. En los últimos años las Comunidades Autónomas han desarrollado planes de Cuidados Paliativos y poseen diferentes recursos que en su mayoría están encaminados a la atención de la población adulta. En España cada año mueren alrededor de 3.000 niños. Según el informe publicado por el INE en febrero de 2017 las causas más frecuentes de muerte pediátrica en el año 2015 fueron: Menores de 1 año: afecciones perinatales y las malformaciones congénitas (79,7% del total de fallecidos de este grupo); en los grupos de edad entre uno y 14 años las causas principales de muerte fueron los tumores (29,4%); las causas externas (38,5%) fueron el principal motivo de muerte entre las personas de 15 a 18 años. Aunque la mortalidad ha descendido, la prevalencia de enfermedades incurables y la discapacidad ha aumentado, por lo que cada vez hay más niños que sobreviven en situación de alta vulnerabilidad y fragilidad, a veces durante años.

Tratamiento sustitutivo en pediatría en cuanto a la función renal. Existen pocos datos sobre incidencia y prevalencia de la enfermedad renal crónica (ERC) en la infancia. El control del hiperparatiroidismo secundario y la normalización de los niveles séricos de calcio, fósforo y vitamina D serán el objetivo del manejo de la enfermedad mineral ósea. El tratamiento de la anemia se basa en la suplementación de hierro y la administración de AEE. Las alteraciones en el metabolismo hidrosalino y en el control del equilibrio ácido-base suelen estar presentes, acompañadas de una mínima disminución del FG. La malnutrición es frecuente en los niños con ERC, sobre todo en los menores de dos años con disminución grave del FG. La intervención nutricional será una parte fundamental en su manejo. El retraso de crecimiento en la ERC es multifactorial. La administración de rhGH, en combinación con la corrección de los otros factores implicados mejora el hipocrecimiento. Existen distintas alternativas terapéuticas para el niño con ERC, cuando ya no es posible el tratamiento conservador de dicha situación: hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante, siendo el trasplante renal el tratamiento sustitutivo de elección en el niño con ERC, el que proporciona mejor calidad y expectativa de vida.

Cerramos con *Tosferina. Diagnóstico, tratamiento y complicaciones*, infección respiratoria aguda causada por la Bordetella pertussis. Es una infección endémica que cada tres/cuatro años suele presentar brotes, que son más importantes en la población no vacunada. Presenta una alta contagiosidad, de hasta el 90 % de los contactos no inmunes en el domicilio. Las vacunas frente a la tosferina utilizadas actualmente en España son vacunas inactivadas acelulares (Pa o pa) y forman parte de vacunas combinadas. Se dispone de 7 preparados que incluyen el componente de la tosferina. La eficacia de las actuales vacunas acelulares de 3 o más componentes frente a la tosferina (DTPa) se estima en el 85 % para prevenir cuadros típicos de tosferina y en el 71-78 % para prevenir formas leves de la enfermedad. El tratamiento precoz, fundamentalmente durante la fase catarral, puede reducir la intensidad y la duración de los síntomas, aunque en algunos pacientes el efecto es escaso o incluso nulo si se inicia a partir de los 14-21 días del comienzo de la tos. El tratamiento de elección son los macrólidos. La eritromicina fue durante mucho tiempo la primera opción, fundamentalmente por su bajo coste. Sin embargo, la posterior aparición de macrólidos con la misma eficacia y que erradican Bordetella pertussis de la nasofaringe, pero con mejor cumplimiento terapéutico, ha hecho que las guías actuales y las opiniones de los expertos recomienden la azitromicina o la claritromicina como macrólidos de elección.

Como siempre, confiamos resulte de vuestro interés particular y agradeceremos las cada vez más propuestas que recibimos en la redacción y las palabras de ánimo y felicitaciones que nos llegan y nos animan a seguir con esta labor de divulgación e investigación científica que nuestros profesionales llevan en sus centros de trabajo. ¡¡Salud!!

Rafael Ceballos Atienza,
Director NPunto

CARTA CIENTÍFICA

Beneficios sanitarios de la micropigmentación

Sandra Martínez Pizarro

Enfermería. Centro de salud de Granada. España.

La micropigmentación, es un procedimiento mediante el cual se corrigen determinados rasgos corporales mediante la aplicación de pigmentos a nivel superficial en la capa de la epidermis (a diferencia del tatuaje en el cuál se deposita tinta en la dermis). Originariamente esta técnica se desarrolló en el ámbito de la estética pero actualmente se está comenzando a utilizar a nivel sanitario¹.

Una de sus principales aplicaciones sanitarias consiste en la reconstrucción del complejo areola-pezones en mujeres que han sufrido una mastectomía. Este procedimiento aporta a las mujeres mayor autoestima, satisfacción, confianza, calidad de vida y mejor relación social. Los resultados de los estudios muestran que esta técnica es segura, fácil de efectuar bajo anestesia local por parte de enfermería y no necesita hospitalización. Cabe destacar que a finales del año 2018 empezó a implantarse esta técnica gratuitamente en algunos hospitales españoles como por ejemplo el hospital San Cecilio de Granada².

Otro de los beneficios de la micropigmentación consiste en su aplicación sobre el cuero cabelludo en individuos que padecen alopecias, refractarias al tratamiento y las deformidades del trasplante capilar. Estas deformidades pueden ocultarse con micropigmentación obteniendo una alta satisfacción en el paciente. Esta técnica ofrece un buen tratamiento alternativo no quirúrgico para las deformidades del cabello y cuero cabelludo.

También se puede utilizar en personas con vitiligo. Las principales áreas en las que se aplica son en labios, rodillas, codos, axilas y dedos. Los resultados más satisfactorios se observan en personas de piel oscura en la zona labial y es preferible su uso en personas con vitiligos estables. Esta técnica proporciona un camuflaje rápido y permanente, y generalmente carece de efectos adversos significativos si se siguen las precauciones universales. Generalmente se usa para corregir defectos cosméticos que surgen del vitiligo, hipomelanosis posinflamatoria y postinflamatoria y otras despigmentaciones que no son susceptibles de terapia médica, y aquellas que no responden a terapias médicas. Se pueden lograr buenos resultados cosméticos en el vitiligo mucoso y mucocutáneo. Los efectos adversos inmediatos son pocos, y suelen resultar de una técnica incorrecta y una falta de adherencia a la asepsia. Estos incluyen equimosis, formación de costras, edema que dura 2 o 3 días, reactiva-

ción de la infección por el virus del herpes simple, infección bacteriana secundaria y alergia de contacto a los pigmentos en la primera semana de procedimiento^{4,5}.

La micropigmentación también aporta importantes beneficios en pacientes con estrías, cicatrices y quemaduras. La efectividad del tratamiento en estos casos va a depender de la localización, tamaño, profundidad, tipo de cicatriz y la edad del individuo⁶.

Si se analizan los resultados de los estudios realizados en los últimos años en diversos países se puede observar el potencial sanitario que presenta la micropigmentación para mejorar la satisfacción, autoestima y calidad de vida de diversos pacientes.

A raíz de estos resultados es fundamental transmitir estos conocimientos a los profesionales sanitarios que trabajan día a día con estos pacientes. De esta manera les podrán ofrecer a sus pacientes los mejores cuidados y tratamientos basados en las últimas evidencias científicas demostradas.

No obstante también es importante incrementar las investigaciones dentro de este ámbito para evaluar el efecto de esta terapia a largo plazo, su posible efecto sinérgico con otros tratamientos, tipos de pigmentos más eficaces y la posibilidad de implantación de esta técnica en otros hospitales y centros sanitarios, nacionales e internacionales, para diferentes tipos de patologías.

BIBLIOGRAFÍA

1. Haney B. Permanent and Semi-permanent Micro-Pigment Treatments. *Aesthetic Procedures: Nurse Practitioner's Guide to Cosmetic Dermatology*. 2019.
2. Carney MJ, Weissler JM, Sauler M, Serletti JM. Looking Beyond the Knife: Establishing a Framework for Micropigmentation following Breast Reconstruction. *Plast Reconstr Surg*. 2017; 140(1): 243e-244e.
3. Rassman WR, Pak JP, Kim J, Estrin NF. Scalp micropigmentation: a concealer for hair and scalp deformities. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2015; 8(3): 35-42.
4. Whitton ME, Pinart M, Batchelor J, Leonardi-Bee J, González U, Jiyad Z, et al. Interventions for vitiligo. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; (2): CD003263.
5. Gurvinder P. Micropigmentation. *Vitiligo: Medical and Surgical Management*. 2018; 49: 59-66.
6. Guimarães D.M, de Oliveira Lima F, Laurencio de Carvalho K.A, de Sousa K.M, de Souza Ferreira K, Neves M.I, et al. Use of micropigmentation as camouflage method for stretch mark scar. *Fisioterapia Brasil*. 2019; 20 (3): 442-427.

1. Urticaria aguda - Angioedema en Urgencias Pediátricas

Inés Torrado Español

Facultativo Especialista en Alergología. Madrid

1. INTRODUCCIÓN

La urticaria constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en la práctica médica, tanto en alergología, como en otras especialidades como dermatología o medicina familiar y en servicios de urgencia; siendo la presentación aguda extremadamente común, afectando posiblemente al 10-20% de la población en algún momento de su vida.

La urticaria es una erupción cutánea cuyo diagnóstico clínico se basa en la presencia de lesiones habonosas reactivas secundarias a diferentes causas. El habón consiste en una reacción cutánea vascular con edema de la dermis, una pápala circunscrita de tamaño variable, casi siempre rodeada por un eritema reflejo circundante, con prurito o escozor asociados y de naturaleza transitoria, con una duración menor, por definición, a 24 horas, tras las que la piel vuelve a su apariencia normal, sin dejar cicatriz, descamación o algún otro tipo de lesión residual.

Con frecuencia se asocia al angioedema, aunque ambas lesiones pueden presentarse independientemente. El angioedema tiene la misma patogenia que el habón, afectando a zonas dérmicas más profundas y el tejido celular subcutáneo, y resulta en la tumefacción del tejido suprayacente, afectando sobre todo a zonas de piel más laxa. Puede asociar sensación de hormigueo o prurito, y su resolución, por lo general más lenta que la urticaria.

Según la duración del episodio, se considera urticaria aguda la que se resuelve en menos de 6 semanas y crónica si dura más de 6 semanas.

Historia

La primera descripción de la urticaria que se conoce data entre los años 10.000 y 200 antes de Cristo y se encuentra en el libro *"The Yellow Emperor's Inner Classic"*, escrito por Huang Di Nei Jing. En las *"Cuestiones Básicas"* (Sin Wen), a la urticaria se le llama *Fen Yin Zheng*, que significa eritema oculto serpenteante, palabra que actualmente se utiliza en chino para denominar a la urticaria.

La siguiente descripción que ha llegado a nuestro tiempo es de Hipócrates (460-377 a.C.) en la que habla de lesiones en piel producidas por ortigas y mosquitos, a las que llamó *cnidosis*, de la raíz griega "cnido", que significa ortiga.

En 1799, Borch describe por primera vez la urticaria solar y en 1887, Veiel demostró por primera vez que eran solo los

rayos solares y no el calor de una vela o estufa lo que producía la patología. La urticaria colinérgica fue descrita por Duke en 1924 como urticaria por calor. Fue descrita por primera vez en 1964 por Shelley.

El angioedema fue descrito por primera vez por Robert Graves en 1843. En 1882, Heinrich Quincke documentó algunos casos de edema agudo, circunscrito, que afectaba a dos generaciones de una misma familia y acuñó el término edema angioneurótico. Posteriormente, en 1888, Sir Wiliam Osler describió por primera vez describió, con todo detalle, una forma hereditaria de angioedema, de la que en 1917 se identificó el tipo de herencia. La enfermedad fue definida bioquímicamente en 1963, por Donaldson y Evans, como una ausencia del inhibidor sérico del primer componente del complemento.

Epidemiología

En 1924, Duke publica en la revista JAMA un artículo sobre la urticaria por calor; en 1929, Urbach y Fasal describen la urticaria por presión. En 1964 Shelley y Ramsey describen la urticaria acuagénica y en 1972, Frank define la urticaria por frío.

Desde el estudio retrospectivo realizado por Champion basado en la revisión de 554 pacientes llevada a cabo en 1969, y el trabajo de Hellgren publicado en 1972, se han publicado muy pocos trabajos acerca de la prevalencia de la urticaria aguda o crónica. Estos dos trabajos encuentran una prevalencia del 20 y 17,02%, respectivamente, para la urticaria aguda, sin precisar la prevalencia estimada de urticaria crónica. Algunos trabajos, también retrospectivos, fueron publicados posteriormente con cifras similares. Estos trabajos no diferencian entre distintos tipos de urticaria, adultos o niños y no existen estudios trasversales.

En nuestro medio, el Comité de Alergia Cutánea de la Sociedad Española de Alergia e Inmunología Clínica llevó a cabo un estudio poblacional, trasversal, en el que se obtuvo una prevalencia para la urticaria crónica del 0,6% (95% IC: 0.4-0.8) y una incidencia acumulada para la urticaria aguda del 18,72% (95% IC: 22.3-15.19), dato muy similar a los publicados en 1969 y 1972. En un estudio posterior, Zuberbier encuentra una prevalencia menor (8.8%) de urticaria aguda y una prevalencia muy similar (0.8%) de urticaria crónica.

Existen pocos estudios posteriores a 2010 en cuanto a la urticaria agua se refiere, encontrando algunos como el de Lapi acerca de las prevalencias e incidencias de urticaria crónica. El estudio de la urticaria aguda es más complicado debido a la corta duración y autoresolución del proceso, así como al, en ocasiones, dificultoso diagnóstico diferencial con otras patologías exantemáticas.

Se ha elegido este tema porque son enfermedades frecuentes que por su gran y diversa expresividad motivan constantes y reiteradas consultas a los servicios de Urgencias aunque muy pocos pacientes van a precisar el ingreso hospitalario por este problema.

Los objetivos de esta tesina serán la descripción epidemiológica y las características fundamentales de dicha

patología así como la revisión del tratamiento adecuado de la misma.

2. DELIMITACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

La urticaria aguda y el angioedema son dos patologías frecuentes aunque muchas veces no se conocen bien por parte del personal de los servicios de urgencias, fundamentalmente en el niño, ya que los numerosos procesos exantemáticos que pueden padecer podrían llevar a un difícil diagnóstico diferencial.

La urticaria es una erupción cutánea cuyo diagnóstico clínico se basa en la presencia de lesiones habonosas. Desde el punto de vista patogénico se considera a la urticaria una lesión vascular reactiva secundaria a diferentes causas, no sólo de naturaleza alérgica.

La urticaria es una erupción cutánea cuyo diagnóstico se basa exclusivamente en la presencia del habón. Es una pápula eritematosa, pruriginosa y evanescente que permanece menos de 24 horas en la misma localización y desaparece sin dejar lesión residual. Suele cursar a brotes. Con frecuencia se asocia al angioedema aunque ambas lesiones pueden presentarse independientemente. El angioedema es una tumefacción de las partes blandas y tiene la misma patogenia que el habón afectando a zonas dérmicas más profundas.

El angioedema puede presentarse aislado o asociado a urticaria, aproximadamente en el 50% de los casos suelen coexistir, en el 40% suele presentarse la urticaria como fenómeno único y en el 10% de los casos angioedema aislado. Tanto la urticaria como el angioedema son entidades clínicas cuya etiología es variada y sus mecanismos etiopatogénicos también suelen ser múltiples. Suelen presentarse como episodios aislados de corta duración y la localización dependerá del tipo de manifestación, así como la urticaria puede afectar a toda la superficie cutánea y el angioedema afecta al tejido subcutáneo siendo la región periorbitaria, los labios, lengua, genitales y zonas distales de extremidades, las más afectadas; a diferencia de la urticaria no suele ser pruriginoso.

La urticaria y el angioedema pueden presentarse como única manifestación de una reacción alérgica; puede que formen parte de una reacción generalizada como puede ser una reacción anafiláctica con shock y manifestaciones respiratorias o incluso como si se tratase de una manifestación más dentro de un complejo proceso sistémico.

Formación del habón

Los signos visibles se deben a una vasodilatación local, a un aumento del flujo sanguíneo e incremento de la permeabilidad vascular. El drenaje linfático modulará el grado de edema local. Si dicho edema se extiende hacia capas más profundas de la dermis y/o subcutánea se producirá el angioedema. Si aparecen juntos, la urticaria y el angioedema, comparten los mismos mecanismos.

Las lesiones de angioedema no se suelen acompañar de prurito, o si aparece es muy leve, y el edema puede parecer doloroso o urente, porque como se produce en las capas

más profundas donde hay menos mastocitos y terminaciones de células nerviosas.

El halo pálido circundante se debe al aumento de flujo sanguíneo que se crea para reabsorber el edema. El eritema se debe al aumento de los plexos venosos subcapilares.

Histología de la inflamación

La característica histológica típica es el edema de la dermis asociado a vasodilatación y dilatación linfática e infiltrado de células mononucleares (linfocitos fundamentalmente con neutrófilos y eosinófilos).

Dichos linfocitos serán CD4+ y CD8+, con predominio, según los últimos estudios, de los linfocitos CD4+. Además habrá neutrófilos y eosinófilos, sin presencia de linfocitos B o células NK.

No existen cambios remarcables en mastocitos al observarlos mediante el microscopio de luz, aunque si podremos objetivar su degranulación a través de la microscopía electrónica. Todavía existe controversia acerca de si hay variaciones en el número de dichas células en la lesión de la urticaria.

Las biopsias de las lesiones agudas revelan dilatación de pequeñas vénulas y capilares situados en la dermis superficial con ensanchamiento de las papilas dérmicas, aplanamiento de las crestas interpapilares y edema de las fibras de colágeno.

Podríamos dividir los elementos del problema en 3 grupos estructurados:

1. Diferencias conceptuales: confusión en la diferencia entre: prurito, urticaria y dermatografismo.
2. Dificultad en el manejo diagnóstico y la clasificación.
3. Miedos y dudas en el manejo terapéutico.

1. Diferencias conceptuales: confusión en la diferencia entre: prurito, urticaria y dermatografismo

Definiciones

- **Prurito:** picazón o comezón, hormigueo o irritación de la piel que provoca el deseo de rascarse en el área afectada, sea por la causa que sea. Es un síntoma que tendrá el paciente, que podrá ser síntoma de ciertas enfermedades de la piel y de algunas de tipo general, que después comentaremos.
- **Urticaria** (ya comentado previamente de forma más extensa): erupción cutánea definida por la aparición de habones. Es un signo que presentará el paciente y cuyo diagnóstico será clínico.
- **Dermatografismo:** significa "escribir en la piel" y es un tipo de presentación de la urticaria física, el más frecuente. Se presenta como un habón inducido por el roce o rascado sobre la zona donde se ha producido y con la misma morfología.

No todo prurito generalizado es secundario a urticaria

Las causas que producen prurito son muchas y muy diversas. En el tema que nos ocupa, la principal será la urticaria, pero no la única y estos dos términos, como hemos visto, no se pueden considerar sinónimos. Las principales causas de prurito que NO son urticaria, son, entre otras:

- **Xerosis cutánea:** o sequedad de la piel. Puede estar causado por muchas patologías, de las que las principales serán la desnutrición y la dermatitis atópica. El alivio de la xerosis suele incluir humectantes y en casos de eccema muy pronunciado, esteroides. El tratamiento de la enfermedad de base elimina las lesiones. cursa con alteraciones de la estructura de la capa córnea de la piel, así como del metabolismo hídrico, que da lugar a una piel seca, áspera, enrojecida e irritada. La xerosis puede ser debido a numerosos factores ambientales como el frío del invierno que causan una dermatitis reactiva; enfermedades como la diabetes, deficiencia de vitamina A, deshidratación y efectos secundarios de muchos medicamentos. La xerosis cutánea también produce un efecto estético visual desagradable.
- **Dermatitis atópica:** es una enfermedad inflamatoria crónica recidivante de la piel, intensamente pruriginosa, que afecta fundamentalmente las superficies flexoras de codos y rodillas, el cuero cabelludo, la cara y el torso. Se presenta a menudo en familias con enfermedades atópicas (dermatitis atópica, asma bronquial y/o rinoconjuntivitis alérgica) y se suelen asociar varias manifestaciones de atopia en un mismo paciente. Es una de las enfermedades cutáneas más frecuentes.
- **Dermatitis de contacto:** es una erupción o irritación localizada de la piel causada por el contacto con una sustancia exterior. Sólo las regiones superficiales (dermis exterior y epidermis) de la piel son afectadas en la dermatitis de contacto. Puede ser química, física o alérgica.
- **Infecciones cutáneas:** por hongos más frecuentemente, pero también por bacterias y virus.
- **Procesos malignos:** muchos pueden cursar con prurito, los más frecuentes son algunos tipos de leucemias y linfomas.
- **Procesos metabólicos:** como diabetes mellitus, enfermedad renal crónica, trastornos de la vesícula biliar o del hígado, como cálculos biliares, etc.

2. Dificultad en el manejo diagnóstico y la clasificación

Importancia de la anamnesis y la exploración

La historia clínica realizada al paciente será una parte fundamental de la orientación diagnóstica acerca de la patología que presenta.

Datos importantes serán la relación con posibles agentes causales, la forma de aparición y el lugar, la morfología de la lesión, la extensión y la confluencia, la evanescencia, si ha habido episodios previos o no, otros antecedentes tanto personales como familiares de atopia, la fecha y la duración del cuadro, los síntomas asociados (como dificultad respira-

toria, dolor abdominal, diarrea, disfagia, etc), enfermedades del paciente, tratamiento habitual, etc.

Así mismo son muy importantes los datos referentes a la reacción, tanto la aparición del mismo (qué estaba haciendo el paciente cuando se iniciaron los síntomas, cómo se encontraba previamente, las últimas ingestas realizadas y el tiempo transcurrido desde las mismas), como a su duración y evolución (lugar de inicio, posibles contactantes, forma de extensión, síntomas asociados, etc.) y su resolución (cuánto tiempo tardó en resolverse, con qué medicación, si presentó rebotes de la enfermedad, etc.).

Una recogida errónea o incompleta de la anamnesis nos llevará a una orientación diagnóstica fallida. Debe recogerse con rigurosidad, relatando todos los detalles necesarios y suficientes que justifiquen el diagnóstico y el tratamiento.

Conocimiento de nuevas clasificaciones y nomenclaturas

En las últimas guías y documentos internacionales de consenso, la urticaria se clasifica en espontánea o inducible, aguda o crónica, como se especifica en la tabla I. Los términos agudo o crónico se dividirán en función de la duración del episodio de urticaria dependiendo de si son menos o más de 6 semanas, respectivamente. Una clasificación más desactualizada será la que se muestra en la tabla II. Aunque ambas clasificaciones son semejantes, existen algunas diferencias sutiles que podrían pasar desapercibidas.

Tabla I. Clasificación de los distintos tipos de urticaria.

Urticaria espontánea	Aguda < 6 semanas
	Crónica > 6 semanas
Urticarias inducibles	Dermografismo
	U. retardada por presión
	U. por frío
	U. solar
	U. colinérgica
	U. por calor
	U. por vibración
	U. acuagénica
	Dermografismo
	U. retardada por presión
	U. por frío
	U. solar
	U. colinérgica
	U. por calor
U. por vibración	
U. acuagénica	
U. de contacto	
Urticaria vasculitis	

De esta forma:

- **Urticaria aguda:** cuando la duración del brote es menor de seis semanas. La urticaria aguda es una enfermedad benigna autolimitada extremadamente común, que afecta entre el 18 y el 20% de la población en algún mo-

Tabla II. Clasificación de los distintos tipos de urticaria (Sheffer).

Agudas	Mediada por IGE	Alimentos, fármacos, inhalantes, parásitos, insectos, látex...
	Infecciosas	Virus, bacterias, parásitos y hongos
	Mediada por complemento	Angioedema hereditario y dé cit adquirido del inhibidor C1, enfermedad del suero y vasculitis
	Alt. Metabolismo ácido araquidónico	Reacciones adversas a ácido acetilsalicílico y otros antiinflamatorios no esteroideos Colorantes y conservantes
	Agentes degranulación mastocito	Contrastes radiológicos, opiáceos, antibióticos (polimixina B), curarínicos
Generalmente agudas pero con posible presentación crónica	Urticarias físicas	Dermografismo, térmicas (frío, calor), luz solar, colinérgicas, presión...
	Otras	Urticaria de contacto por irritantes
Crónicas	Urticaria secundaria	Hipertiroidismo, mastocitosis, leucosis
	Idiopática y autoinmune	Urticaria

mento de su vida, apareciendo de modo súbito. Generalmente cursa como un brote aislado de unas 48-72 horas de duración.

- *Urticaria aguda recurrente o recidivante*: se trata de una urticaria aguda que puede presentarse como brotes aislados distanciados en el tiempo y autolimitados a unos días, siempre menor de seis semanas.
- *Urticaria crónica*: cuando los brotes persisten más de seis semanas y se mantienen al menos varios días durante varias semanas.

En función de la etiología, también se clasificarán en:

Urticarias físicas

Se denominan así aquellas urticarias que se producen en la zona de contacto de la piel con algún estímulo mecánico, de forma que los habones se producen exclusivamente en la zona que ha estado en contacto con dicho estímulo físico. Además, se pueden reproducir las lesiones cuando sometemos la piel al estímulo.

Tienen dos características fundamentales que generalmente nos ayudan a diferenciarlas del resto. Éstas son:

- Se producen en el lugar donde se ha producido el estímulo
- Los habones desaparecen en menos de 2 horas

Suelen aparecer en adultos jóvenes y con frecuencia se pueden asociar dos tipos de urticarias físicas.

Las más frecuentes son:

- *Dermografismo*: es, con diferencia, la más común. El habón aparece después de rascar la piel o frotarla con un objeto duro, con una forma lineal, que sigue la trayectoria del rascado. Aparece a los 5-10 minutos de aplicado el es-

tímulo y desaparece en 30-60 minutos o menos si deja de frotarse la zona. De forma característica, se aprecia al salir de la ducha y secarse con la toalla. Es molesto y muchas veces se confunde con la urticaria crónica, sobre todo cuando es intensa. Responde bien a los antihistamínicos, en los casos más intensos en dosis altas, y si se dejan de tomar, vuelve a aparecer. El dermografismo leve se presenta en un 2-5% de la población sana, y no se asocia a prurito. Este tipo de urticaria está presente unos años de la vida pero, al cabo de un tiempo, generalmente entre 2 y 5 años, desaparece. En un 10% de los pacientes puede durar más de 10 años, aunque generalmente de menor intensidad.

En 1950 se describió el primer dermografismo tardío, a las 6 horas de la aplicación del estímulo y que, a diferencia del típico, persiste durante varias horas. La patogenia todavía no está clara y se cree que la histamina de los mastocitos sería un mediador. El diagnóstico se confirma mediante la aplicación de un instrumento romo, una presión o roce moderados sobre la piel, generalmente en la espalda y lugares menos expuestos al daño solar. Se puede utilizar también un instrumento denominado dermografómetro, diseñado para la aplicación de una presión constante y controlada. Generalmente responde a antihistamínicos.

- *Urticaria por frío*: es un grupo de urticarias en las que el habón aparece en la zona de contacto con temperaturas bajas (en la Tabla III vemos un resumen de los síndromes cutáneos inducidos por frío) existiendo formas adquiridas y familiares. Aparecen en la zona expuesta y de forma rápida picor, habones (ronchas) con o sin angioedema. Las lesiones desaparecen generalmente en la primera hora. Este tipo de urticaria se diagnostica colocando un cubito de hielo en el antebrazo y observando si se reproduce la lesión en la zona en que ha sido colocado. Hay que tener la precaución, si uno padece este tipo de urticaria, de no tomar bebidas frías, cubitos

de hielo o helados, ya que se podría provocar un edema de glotis. Asimismo, es muy importante en los casos en que la urticaria por frío sea intensa, evitar sumergirse de golpe en agua fría lanzándose a la piscina o al mar, ya que, al estar toda la superficie corporal en contacto con frío, se produciría una reacción generalizada (anafilaxia), o la muerte por ahogo. En los pacientes con alto grado de sensibilidad al frío, es recomendable proporcionar adrenalina y corticoides para su administración si fuese necesario. Los antihistamínicos previos a la exposición suelen ser eficaces para reducir los síntomas en las formas típicas, pudiendo controlar la eficacia mediante la prueba de cubito de hielo. En los casos graves podrían intentarse pautas cortas de corticoides orales e incluso ciclosporina durante el invierno. La urticaria por frío primaria corresponde a un 3-5% del total de urticarias físicas. Suele durar una media de 4.8 a 9.3 años. Los tipos fundamentales de esta urticaria son:

- » *Urticaria local refleja*: aparece en una zona distante a la aplicación del cubo y siempre constante, independientemente de la localización del estímulo, semejante al exantema fijo medicamentoso. En algunos casos puede asociar previamente picadura de algún insecto, administración de inmunoterapia específica o vacunación antitetánica.
- » *Urticaria por frío colinérgica*: pápulas pruriginosas de pequeño tamaño (1-7mm) cuando se hace ejercicio en ambientes fríos. El diagnóstico se realiza exclusivamente por la realización de ejercicio físico en una cámara fría a 4 °C. En estos pacientes no aparecen síntomas si el ejercicio se realiza en ambiente cálido.
- » *Urticaria refleja por frío local*: frente a la disminución de la temperatura corporal aparecen habones generalizados, generalmente en codos y zona glútea. Se diagnostica introduciendo al paciente en una cámara a 4 °C durante 30 minutos. Se cree infradiagnosticada porque esta prueba no se realiza de manera rutinaria en la mayoría de servicios de alergia.
- » *Dermografismo dependiente del frío*: se produce únicamente si previamente se enfría la zona de la piel donde se va a producir el rascado. Puede cursar con manifestaciones exclusivamente cutáneas o asociar síntomas sistémicos (dolor abdominal, vómitos, diarrea, etc.). Se realiza el test de cubito de hielo habitual, sin dermografismo previo y la provocación sistémica con frío, no reproduciéndose las lesiones.
- » *Urticaria por frío retardada*: el habón aparece a las 12-48 horas, apareciendo tras la exposición al frío en piel y mucosas expuestas, especialmente labios y orofaringe, sin haberse descrito hasta la actualidad de reacciones sistémicas.

El diagnóstico o prueba de contacto con frío o prueba del cubo de hielo, se realiza colocando sobre la piel en el antebrazo un cubito de hielo u otros objetos fríos (entre 0 y 4 °C) durante 5 minutos y observando el área estimulada a los 10-15 minutos. Si es negativa podrá realizarse una inmersión del antebrazo en agua a 10 °C durante 5 minutos y observando el área estimulada a

Tabla III. *Síndromes cutáneos inducidos por frío.*

<i>Urticaria adquirida por frío con prueba del cubito positiva</i>	Urticaria por frío: <ul style="list-style-type: none"> • Secundaria • Crioglobulinas • Infección • Vasculitis leucocitoclástica
	Varios: picaduras de insecto, fármacos, neoplasias, etc.
<i>Urticaria por frío con respuesta negativa, atípica en la prueba del cubito</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Urticaria por frío sistémica • Dermografismo dependiente del frío • Urticaria retardada por el frío • Urticaria local refleja
<i>Urticaria por frío familiar</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Urticaria retardada por frío • FCAS (Familial Cold Auto-Inflammatory Syndrome)

los 10-15 minutos. El mastocito es la principal célula implicada y tanto en sangre como en piel de los pacientes se han encontrado concentraciones elevadas de diferentes mediadores, como histamina o el factor de necrosis tumoral. Las formas adquiridas secundarias se caracterizan por tener una prueba del cubito de hielo positiva y la presencia de una enfermedad sistémica asociada, de las que la más frecuente es la crioglobulinemia primaria o secundaria, siendo una forma poco frecuente y se presenta más habitualmente en mujeres con una edad media de presentación de 40 años. Se asocia a Raynaud, púrpura y necrosis cutánea y las reacciones de exposición sistémica a frío son mucho más severas que la urticaria primaria por frío. Si se da en el contexto de una vasculitis leucocitoclástica, se producen las lesiones típicas de una vasculitis. Se han publicado, así mismo, casos aislados de urticaria por frío secundaria a fármacos.

- » *Urticarias por frío, formas familiares*. Anteriormente se denominaba forma familiar, actualmente denominada Síndrome Familiar Autoinflamatorio por el frío (FACS, Familial Cold Auto-Inflammatory Syndrome), es un trastorno hereditario con un patrón de herencia autosómico dominante. Es uno de los síndromes de fiebre recurrente familiar. Los pacientes presentan episodios recurrentes de una erupción urticarial (que afecta también a zonas no expuestas al frío) asociando fiebre, artralgias y leucocitosis, de una a dos horas tras la exposición al frío, en ocasiones asociando conjuntivitis. Asocia leucocitosis y aumento de la VSG. Se suele presentar al nacimiento (60%) o en los primeros meses de vida (95%). La causa es una mutación en el gen CIAS1 (q44 del cromosoma 1) que codifica la criopirina, enzima implicada en la cascada de producción de la IL1. Según esto, se están realizando actualmente trabajos para tratar a estos pacientes con un antagonista del receptor de IL1, ensayos actualmente que parecen exitosos.

- *Urticaria colinérgica*: es aquella que se produce tras el ejercicio físico, duchas calientes, sudor y emociones, por

la consiguiente elevación de la temperatura corporal; de forma característica desaparece en pocos minutos al enfriarse la temperatura. Los habones suelen presentarse en el tronco y abdomen, son más pequeños que el resto de urticarias y aparecen sobre un fondo rojizo. Representa el 7% de las urticarias, siendo más frecuente en adolescentes y jóvenes adultos del sexo masculino. Hay dos tipos, la generalizada, el prurito colinérgico y el eritema colinérgico.

La urticaria colinérgica generalizada es causada por el aumento generalizado de la temperatura corporal, fundamentalmente al ejercicio físico, así como situaciones de estrés con sudoración, aumento de temperatura ambiental o tras la ingesta de alimentos picantes. Aparece una erupción micropapular pruriginosa eritematosa fundamentalmente en tronco cara y cuello, aunque se puede extender, y aparecer también angioedema asociado. Dura entre 30 minutos y 4 horas, cediendo característicamente cuando desciende la temperatura corporal. Como en otros tipos de urticarias físicas puede coexistir con otras. Su intensidad suele disminuir con el tiempo, entre 5 y 10 años desde el inicio. Las formas menos frecuentes de prurito y eritema colinérgico responden mal al tratamiento con antihistamínicos.

La patogenia no está tampoco clara, postulándose que podría estar relacionada con conexiones nerviosas simpáticas colinérgicas postganglionares de las glándulas sudoríparas, no demostrada todavía. Tampoco está relacionada con la sudoración porque se da también en sujetos con anhidrosis adquirida. El diagnóstico se hace aumentando 1 °C la temperatura corporal mediante ejercicio físico con ropa abrigada y a temperatura ambiente; o la inmersión del cuerpo a 42 °C durante 15 minutos, apareciendo sudor y a la media hora la urticaria. La mayoría de pacientes responden al tratamiento con antihistamínicos antes de realizar ejercicio o de forma continua. Es muy importante la modificación de hábitos, aprovechando el periodo refractario. En casos más refractarios pueden realizar tratamiento con montelukast, danazol o betabloqueantes.

- *Urticaria por presión*: puede ser inmediata o retardada. La urticaria inmediata por presión se produce al cabo de pocos minutos, puede asociarse a síndromes hipereosinofílicos y responde generalmente de forma positiva a los antihistamínicos. La urticaria por presión retardada, aparece entre 30 minutos y 6 horas después en la zona donde se ha ejercido una presión. Suele consistir en habones y generalmente hinchazón (angioedema), presentando eritema y edema, mal delimitado, doloroso y ligeramente pruriginoso. Es difícil identificar la causa, porque aparece cuando se ha olvidado la presión que la originó. Algunas localizaciones típicas son en el hombro, tras llevar una bolsa o cámara pesada; en las manos, tras estar clavando objetos con un martillo; en las plantas de los pies, si se ha permanecido mucho rato de pie; en las nalgas después de estar sentado por un tiempo prolongado; en los dedos, tras cargar con las bolsas de la compra, etc. Las lesiones pueden persistir durante varios días, lo que dependerá en gran medida del grado de presión, la duración y la localización del estímulo. La urticaria por presión retardada en la mayoría de las ocasiones no responde a los antihis-

tamínicos, y en ocasiones hay que tratarla con corticoides sistémicos (30mg/día metilprednisona). Representa aproximadamente un 1% de las urticarias y afecta principalmente a jóvenes adultos. Se estima que tiene una media de duración de 3 a 9 años y se asocia a urticaria crónica en al menos un 27% de los pacientes. Se han encontrado varias citosinas y quimiocinas aumentadas, como la IL6, y disminución de la IL1. Así mismo, se ha detectado aumento de liberación de histaminina y E-selectina, moléculas de adhesión y del factor de necrosis tumoral. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la historia clínica.

- *Urticaria solar*: se desencadena tras exposiciones a la luz solar, normalmente a los 3 o 5 minutos, y sólo en las zonas expuestas al sol. Es menos del 1% de todas las urticarias, más frecuente entre los 30 y 40 años, persistiendo durante años aunque con periodos de remisión. Se produce por la exposición breve a la luz solar, empezando a los pocos minutos de la exposición en la zona expuesta, con prurito, eritema y edema, seguida por formación de habones que persisten durante 15 minutos a 3 horas, durando menos de 24 horas. No suele aparecer en zonas expuestas habitualmente como cara y dorso de manos. En cuanto a la patogenia, se postula que existen en la piel sustancias llamadas cromóforos, precursores de fotoalérgenos, que se sintetizan al exponerse a radiación UV o luz visible. En algunas hay fotoalérgenos específicos que a través de la IgE desencadenan reacciones de hipersensibilidad. La historia clínica, como en todas las patologías, pero en este caso es esencial porque el patrón de aparición y desaparición se da nos permite diferenciarlas del resto de fotodermatosis. Habrá que incluir datos de: edad de comienzo, exposición a fotosensibilizantes, fármacos y de contacto, intervalo entre exposición y aparición de síntomas, duración, estación del año, si se produce a través del cristal, historia familiar y anamnesis por aparatos para descartar enfermedades sistémicas con síntomas semejantes. Se diagnostica por fototest, que consiste en exposición de pequeñas áreas de piel a radiación de longitud de onda determinada, siendo positivo cuando aparecen las lesiones a los minutos de exposición a la luz. También puede diagnosticarse por provocación directa, exponiendo al paciente a la luz solar natural y observando la reacción cutánea a los 5 minutos. Hay que tener en cuenta que se necesitan dos semanas desde la aparición de las lesiones para evitar el periodo refractario. En muchos casos habrá que realizar un fotoparche para descartar que esté provocada por una dermatitis de contacto. En cuanto a determinaciones analíticas habrá que evaluar VSG, función hepática, porfirinas y protoporfirinas, ANA y ENA (anti-SSA y anti-SSB). El diagnóstico diferencial deberá realizarse con la erupción polimorfa solar, siendo este el más difícil, en la que aparecen a los dos o tres días de la exposición, placas urticariformes que persisten de 2-6 días. Si la exposición ha sido breve pueden desaparecer en 24 horas pero el fototest nunca es positivo ya que no es una reacción inmediata. El tratamiento es complejo; en los casos leves fotoprotección y antihistamínico suele ser suficiente, pero en la mayoría de los casos suele ser refractaria al tratamiento. Se ha intentado tratar, en esos casos, con UVA o PUVA tera-

Tabla IV

Tipo de urticaria	Estímulo	Lugar de aplicación	Tiempo de aplicación	Lectura	Observaciones
Dermografismo	Roce de la piel con objeto romo	Espalda o antebrazo	Segundos	5-10 minutos	Téngase en cuenta que se produce periodo refractario
Colinérgica	Ejercicio a temperatura ambiente Sumergir en baño a 40 °C aumentando la temperatura corporal a 1 °C		10 minutos 10 minutos	10-20 minutos 10-20 minutos	Precaución por si se trata de anafilaxia inducida por ejercicio
Urticaria por presión	Presión vertical de 500, 1.000, o como máximo 1.500 g/cm ² o 10 kg de peso en cinta sobre el hombro o muslo	Hombro, muslo, espalda si se aplica con cilindros de presión	15 minutos	30 minutos, 3, 6 y 24 horas	Si aparece a los 30 minutos, corresponde a una urticaria crónica o dermatografismo. Existen otros métodos más precisos que se pueden emplear
Urticaria por frío típica	Cubito de hielo u objeto a menos de 0 °C	Antebrazo	8 minutos	10 minutos	1. En casos graves, se recomienda repetir el test acortando el tiempo de exposición para calibrar la gravedad 2. En casos leves, si es negativo, se puede sumergir el brazo en agua < 0 °C 3 minutos
Urticaria formas sistémicas	Introducir al paciente en cámara a 4 °C	Generalizado	10 a 20 minutos	10-20 minutos	Requiere vigilancia médica por la sintomatología que puede desencadenar
Urticaria colinérgica inducida por el frío	Ejercicio en cámara a 4 °C	Generalizado	15 minutos	10 minutos	Tienen test del cubito negativo, las lesiones son de urticaria colinérgica
Dermografismo inducido por frío	En primer lugar se aplica roce o rascado y, posteriormente, se enfría la zona donde se ha aplicado	Espalda	Roce: segundos Cubito u objeto frío: 10 minutos	5-10 minutos	Tanto el roce como el test del cubito son negativos cuando se hacen por separado
Urticaria por el frío refleja	Objeto menos de 0 °C	Antebrazo	8 minutos	10 minutos	Las lesiones aparecen no en el lugar donde se aplica el cubito sino siempre en las mismas zonas
Urticaria solar	Lámparas de las siguientes longitudes de onda: UVA: luz fluorescente empleada para PUVA terapia UVB: lámpara solar Luz visible: lámpara proyección de diapositivas	Espalda	10 minutos	10 y 30 minutos	La urticaria se diferencia de la erupción polimorfa solar precisamente en la rapidez de la aparición de las lesiones Tener especial precaución con la temperatura a la que se somete la piel, emplear, si es necesario, un filtro de agua para atemperar el foco de luz
Urticaria acuagénica	Compresa mojada a 35-37 °C	Espalda o antebrazo, tiende a ser negativa de cintura para abajo	20 minutos	10 minutos	Para diagnosticarla hay que haber descartado mediante test negativo una urticaria colinérgica y por frío
Calor	Vaso con agua a 44 °C o cilindro a 55 °C	Antebrazo	5 minutos	10 minutos	
Vibración	Vórtex de laboratorio	Mano	15 minutos	10 minutos	

pia, o desensibilización (exponiendo al paciente a dosis repetidas de la longitud de onda a que es sensible) pero el efecto solo dura unos días. Con la exposición solar natural se va induciendo tolerancia en la mayoría de los casos. En los casos más resistentes se han publicado respuestas con gammaglobulina, plasmaféresis y ciclosporina.

Otro tipo es la urticaria solar fija, apareciendo habones siempre en la misma localización al exponerse al sol. En ocasiones muy raras, la urticaria solar tiene histología de una urticaria vasculitis.

- *Urticaria acuagénica*: se caracteriza por la aparición de habones pequeños tras contacto con agua en zona de contacto, independientemente de la temperatura y que duran de 15 a 90 minutos. Suele presentarse en extremidades inferiores y tronco y respetar palmas y plantas. Es una forma muy rara y en ocasiones puede producirse prurito sin lesiones. Generalmente se produce en mujeres en la tercera década y puede asociar dermatografismo y asma. El diagnóstico se realiza por exclusión de otros tipos de urticaria (dermatografismo, por frío y colinérgica, fundamentalmente). Se provoca mediante aplicación directa sobre la piel de una compresa empapada en agua a 35 °C durante 30 minutos, apareciendo un habón. El tratamiento es complicado, siendo eficaces en algunos pacientes los antihistamínicos y en algunos casos se han publicado buenos resultados con pautas de desensibilización o PUVA terapia.
- *Urticaria por vibración*: un estímulo vibratorio (martillo neumático, taladro, conducir un kart, batidora, etc.) provoca la aparición de prurito y edema en la zona. Fue descrita al principio con un patrón autosómico dominante en una familia. Existe también una forma adquirida pero suele ser más leve y se asocia a otros tipos de urticaria física. El diagnóstico es complejo, sobre todo cuando se asocia a otro tipo de urticarias. Si se da aislada, se puede provocar colocando el antebrazo de 1 a 5 minutos sobre un agitador de placas o vibrador, desencadenando el prurito, eritema y edema a los pocos minutos.
- *Urticaria por calor localizada*: es la forma menos frecuente, y aparece localmente en los sitios de aplicación del calor. Aparecen pápulas con prurito de alrededor de una hora de duración. Se diagnostica aplicando un objeto entre 37 y 56 °C durante 2-5 minutos y en una hora aparece el habón. Se trata con antihistamínicos aunque la respuesta es parcial.

En la tabla IV se desarrollan las pruebas diagnósticas necesarias para diferenciar dichos tipos de urticarias físicas expuestos hasta el momento actual.

Urticaria vasculitis

A diferencia del resto de urticarias de las que hemos hablado, la urticaria vasculitis cursa con habones que producen menos picor: más bien son dolorosos, tienen una duración de varios días, no desaparecen cuando se presionan y pueden dejar una pequeña señal residual al desaparecer. No mejora con antihistamínicos. Se diagnostica mediante biopsia cutánea y requiere una analítica más amplia para descartar vasculitis en otros órganos.

Por otra parte, el angioedema no asociado a urticaria también dispondrá de clasificaciones propias que se van actualizando conforme se van incorporando nuevos avances en las técnicas diagnósticas. La última clasificación se muestra en la tabla V.

Tabla V. Clasificación del angioedema sin urticaria.

Hereditario	Con déficit C1INH tipo I y II	
	Sin Con déficit C1INH tipo I y II	Con mutación gen F12
		Causa genética desconocida
Adquirido	Con déficit C1INH	
	Relacionado con IECA	
	Idiopático histaminérgico	
	Idiopático no histaminérgico	

Podemos clasificarlos en angioedema adquirido, angioedema inducido por fármacos y angioedema hereditario.

- *Angioedema adquirido*: el AE por déficit adquirido de C1-INH es una entidad infrecuente, se estima su prevalencia en la población entre 1:100.000 y 1:500.000. Recientemente se ha descrito que el AEA representa un 6% de todos los casos de AE. La baja incidencia de esta enfermedad hace que su diagnóstico inicial y un tratamiento adecuado sean difíciles de establecer. Zingale et al.² presentaron una serie de 136 casos de AEA en la que encontraron enfermedad subyacente en el 85% de los casos. De todos ellos, el 35% de los casos fueron síndromes linfoproliferativos, en un 32% gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI), se asociaron a enfermedades autoinmunes en un 8% y a adenocarcinomas y a otros tumores malignos hasta en un 6%. En una auditoría realizada en el Reino Unido se ha descrito, por orden de frecuencia, la asociación del AEA con leucemia linfática crónica, linfoma no-Hodgkin, linfoma de células B, linfoma de la zona marginal, linfoma folicular y macroglobulinemia de Waldenström. Jolles et al.⁵ han descrito recientemente que en casos de AEA, el edema se localiza preferentemente en la zona orofacial y laríngea. El tratamiento del AE debe estar encaminado a prevenir y tratar los ataques de AE y conseguir la remisión y/o curación de la enfermedad subyacente. En cuanto al tratamiento de los ataques agudos de AEA se recomienda la utilización del hemoderivado de C1-INH⁷. Se puede conseguir mejoría o incluso recuperación clínica y analítica completa cuando se cura y trata la enfermedad subyacente.
- *Angioedema inducido por fármacos*: los fármacos que inducen angioedema con más frecuencia son los pertenecientes al grupo conocido como inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), que se emplean para tratar la tensión arterial. Tienen la parti-

cularidad de que, a diferencia de las reacciones habituales alérgicas a fármacos, puede aparecer al cabo de un tiempo de estar tomando el medicamento. También pueden producirlo los antiinflamatorios no esteroideos (AINE), que son fármacos del grupo de la aspirina. En este caso, aparecen a los minutos u horas de tomarlo.

- **Angioedema hereditario:** es una afectación genética poco frecuente; se manifiesta en uno de cada 10.000 o 50.000 individuos. Se origina por un defecto genético en el cromosoma 11 que provoca una deficiencia o mal funcionamiento de una proteína llamada inhibidor de C1-esterasa, que forma parte de un grupo de moléculas conocido como el *sistema del complemento*. Esta proteína controla, entre otras cosas, la síntesis y la liberación de la bradiquinina, que es un potente mediador de la inflamación. Este defecto trae como consecuencia que se produzcan episodios graves de hinchazón de 2 a 5 días de duración, que puede afectar tanto a la piel de la cara, cuello, labios, párpados, extremidades, brazos y piernas, así como a tejidos mucosos como garganta, lengua o glotis, produciendo cuadros de dificultad respiratoria e incapacidad para tragar. Si no se tratan, pueden provocar la muerte por asfixia. También puede hincharse la mucosa del intestino produciendo cuadros de intenso dolor abdominal, que a menudo se confunden con apendicitis. Los síntomas suelen aparecer en la infancia, los episodios ocurren de forma espontánea y ceden en 36 horas. Al ser una enfermedad de origen genético, suele haber antecedentes en la familia. En algún caso la mutación se presenta por primera vez en un individuo (mutación *de novo*), y en tal caso, faltan los antecedentes familiares.

Hay algunas circunstancias que pueden desencadenar crisis de angioedema, como son los traumatismos, las intervenciones quirúrgicas, las extracciones dentarias, el mal descanso nocturno o el estrés. El angioedema hereditario puede empeorar por factores hormonales, como los estrógenos, tal es el caso de los anticonceptivos orales; o por productos para aliviar las molestias de la menopausia. En estos pacientes están contraindicados los antihipertensivos del grupo de IECA.

En la mayoría de los casos no es posible etiquetar el angioedema ni descubrir la causa que lo ha originado. Este tipo no se diferencia clínicamente del angioedema del que hemos hablado, pero suele responder a dosis altas de antihistamínicos. En ocasiones habrá que emplear algún fármaco de los ya mencionados, que aumente los niveles de C1 inhibidor.

3. Miedos y dudas en el manejo terapéutico

Conocimiento del manejo

El manejo general de la urticaria y el angioedema asociado a urticaria podría resumirse conforme a lo especificado en la tabla VI. La diferencia fundamental estará en si es aguda o crónica y de los síntomas de los que se acompaña.

Los ataques de angioedema no asociado a urticaria, al no estar producidos por la liberación de histamina, sino por un aumento de BK, generalmente responden poco o nada al tratamiento habitual de los edemas de tipo alérgico con adrenalina, antihistamínicos o esteroides. Se trata de la ad-

ministración d un medicamento en el inicio del episodio de AE con el fin de detener la progresión del edema y acortar su duración. Este tipo de tratamiento se ha denominado "tratamiento a demanda". El abordaje inicial del tratamiento debería ser el tratamiento a demanda precoz de los ataques, antes de plantearse iniciar una profilaxis a largo plazo (PLP). Sin embargo, no existen estudios que comparen el tratamiento a demanda exclusivo con el tratamiento a demanda unido a PLP en pacientes con diferentes grados de gravedad. Actualmente existen 5 fármacos específicos, cuya eficacia y seguridad ha sido estudiada mediante ensayos clínicos doble ciego controlados con placebo. Dos son concentrados plasmados del inhibidor de la C1 estearasa humana (Berinert y Cinryze). Otro es un inhibidor de la C1 estearasa humana recombinante (Ruconest). Estos tres productos reemplazan la proteína C1INH deficitaria. Existen otros dos fármacos sintéticos que actúan sobre la vía de contacto que está activada: un inhibidor de la KP (ecalantida) y un antagonista de RB2 (acetato de icatibant). Previo al desarrollo de estos fármacos, para el tratamiento de estos ataques agudos se utilizó plasma fresco congelado. Sigue siendo utilizado en algunas situaciones en las que los fármacos previamente comentados no están disponibles. Sin embargo, no existen estudios controlados que hayan explorado su eficacia y seguridad. Otra alternativa es el ácido tranexámico. En algunos casos, también habrá que añadir tratamiento de soporte. La indicación de tratar un ataque agudo depende de la intensidad y la localización del angioedema. Los ataques de las extremidades no requieren, generalmente, tratamiento específico. La presencia de cualquier síntoma de la vía respiratoria, tal como disfonía, tos persistente o estridor, así como la disfagia y el edema de lengua, que pueden indicar afectación de la vía respiratoria, implica que los pacientes deben ser tratados con phC1INH. Los síntomas abdominales intensos que requieren ingreso hospitalario también deberían ser tratados con phC1INH. Si no se produce mejoría clínica y los síntomas siguen progresando 4 horas tras la infusión de phC1INH, la dosis puede repetida. Sin embargo, si los síntomas abdominales persisten tras la infusión del phC1INH, deben descartarse otros posibles diagnósticos. La ecografía abdominal puede ser útil en clarificar la etiología de los síntomas abdominales, ya que la presencia de ascitis y edema intestinal es muy sugestiva de un ataque agudo de angioedema.

Vía de administración correcta

- Al tratarse de una patología cutánea, puede inducirse a confusión la vía de administración que debemos utilizar para tratar al paciente. Sin embargo, preferiremos siempre una vía sistémica para tratar la urticaria aguda y el angioedema, ya sea vía oral o parenteral.
- No deben utilizarse corticoides tópicos ni antihistamínicos tópicos ya que no suelen tener ninguna eficacia frente a las lesiones dérmicas.
- Los corticoides tópicos se han recomendado en casos en los que existen pocas lesiones localizadas pruriginosas y sobre todo cuando existe antecedente de picadura.

Tabla VI. Tratamiento de la urticaria y angioedema con urticaria.

Urticaria aguda	Según gravedad: • Antihistamínicos orales • Corticoides orales Puede ser necesaria adrenalina IM en el momento agudo	Según desencadenantes
Urticaria crónica idiopática	Antihistamínicos: • Sedantes en niños pequeños • No sedantes en escolares y adolescentes	1. Tratamiento inicial
	Antihistamínicos no sedantes aumentando la dosis incluso por cuatro	2. Si persisten síntomas más de dos semanas
	• Corticoides orales 3-7 días • Antagonistas de los leucotrienos y/o cambio de antihistamínico	3. Si con el tratamiento anterior persisten síntomas más de 1-4 semanas o exacerbación
	• Corticoides orales 3-7 días • Ciclosporina A • Anti-H2 • Dapsona	4. Si con el tratamiento anterior persisten síntomas más de 1-4 semanas o exacerbación
	Omalizumab	5. Solo en casos de urticaria- angioedema grave y refractario a tratamiento

- Por el contrario, los antihistamínicos tópicos son capaces de desencadenar reacciones de fotosensibilidad. La fotosensibilidad es una respuesta exagerada o anormal de la piel a la exposición normal a la luz solar o a una fuente artificial de rayos ultravioleta (UV). La fotosensibilidad inducida por medicamentos se manifiesta por la aparición de lesiones en las zonas de la piel expuestas al sol en forma de eritema, edema, o ampollas que producen picor, y que suelen remitir días después de dejar de tomar el fármaco. Sin embargo, es posible que queden manchas (hiperpigmentación) durante meses o años aunque el paciente ya no esté en contacto con el agente desencadenante.
- Otra cuestión importante en este punto es que siempre intentaremos utilizar la vía de administración menos nociva para el paciente. La urticaria aguda no es una situación clínica que, aunque pueda ser llamativa y molesta, no pone en riesgo vital al paciente. Por ello, si el paciente solo presenta afectación cutánea, preferiremos una vía de administración que no cause un daño o un trauma a nuestro paciente. Por otro lado, si a la urticaria aguda que presenta nuestro paciente se añade otra sintomatología como dificultad respiratoria o aparece un angioedema en una localización que puede comprometer la vida de nuestro paciente, y el objetivo principal del tratamiento que instauraremos será salvar la vida de nuestro paciente o desobstruir la vía aérea, precisaremos la utilización de otra vía de administración como será intramuscular o intravenosa, por la que los fármacos harán su efecto de forma más rápida.

Conocimiento de los principios activos

→ Antihistamínicos

Los antihistamínicos son los fármacos más empleados en el tratamiento de las enfermedades alérgicas; están entre los medicamentos más prescritos a la población general,

y muchos de ellos pueden adquirirse además sin receta médica. Se trata de un grupo de fármacos cuya característica común es la de inhibir los efectos de la histamina. Ésta es una sustancia química presente en todos los tejidos corporales, que interviene en muchos procesos fisiológicos, desde las reacciones alérgicas a la secreción ácida del estómago; y a nivel del sistema nervioso central (SNC), determina en gran parte la sensación de hambre y los ritmos sueño-vigilia. Para ello, la histamina actúa a través de cuatro tipos distintos de receptores: H1, H2, H3 y H4. Los antihistamínicos propiamente dichos son los inhibidores específicos de los receptores H1, y el término antihistamínico se reserva pues para estos fármacos; aunque también existen inhibidores de los receptores H2, que inhiben la secreción ácida del estómago y se usan en las úlceras, gastritis y enfermedades por reflujo.

Los antihistamínicos suelen clasificarse en seis grupos químicos, pero desde el punto de vista clínico se clasifican en antihistamínicos clásicos o de 1ª generación, y antihistamínicos no sedantes o de 2ª generación.

Los antihistamínicos clásicos o de primera generación son fármacos que penetran bien en el SNC y son poco selectivos en sus acciones. Por todo ello, causan diversos efectos indeseables como sedación, somnolencia, aumento del apetito y efectos anticolinérgicos (sequedad de boca, visión borrosa, estreñimiento y/o retención de orina); algunos de estos efectos también se han utilizado con fines terapéuticos, como sus acciones de inhibición del vómito y el mareo, o la acción de secar las mucosas para aliviar el goteo nasal. Por lo general, los antihistamínicos clásicos se transforman rápidamente en el hígado en derivados (o metabolitos) inactivos, por lo que es necesario tomarlos tres o cuatro veces al día. Se utilizan en todas las indicaciones comentadas antes, y forman parte además de una legión de compuestos anticatarrales de venta con y sin receta, desde hace sesenta años. Alguno de ellos puede

usarse igualmente por vía parenteral (intramuscular o intravenosa), lo que fomenta su empleo en la urticaria y otras reacciones alérgicas agudas.

Los antihistamínicos no sedantes o de segunda generación actúan más selectivamente sobre los receptores H1 y penetran menos en el SNC, por lo que se consideran más seguros desde el punto de vista del rendimiento laboral y escolar, la conducción de vehículos y otras actividades diarias que dependen del grado de somnolencia y lasitud. Además presentan, en general, menos interacciones medicamentosas que los fármacos clásicos. Por otra parte, sus características farmacológicas permiten en la mayor parte de los casos su uso en dosis única diaria. Los antihistamínicos de 2ª generación se emplean sobre todo en la rinoconjuntivitis alérgica y en la urticaria aguda y crónica, aunque sólo como tratamiento de mantenimiento, ya que existen en comprimidos, gotas o jarabes, en aerosoles nasales y en colirio, pero carecen de presentaciones por vía intramuscular o intravenosa.

Todos los antihistamínicos actúan uniéndose a los receptores H1 de la histamina, pero sin activarlos, sino estabilizándolos en su forma inactiva durante horas. Con ello se logra que la histamina no llegue a producir sus efectos a nivel de la piel (picor, habones o ronchas, etc.), ni de la mucosa respiratoria (lagrimeo, picor nasal y ocular, estornudos, destilación acuosa, etc.). Además, algunos nuevos antihistamínicos cuentan con ciertas propiedades antiinflamatorias, que frenan hasta cierto punto el desarrollo de las reacciones alérgicas; aunque es dudoso en qué grado influyen estas propiedades en su efecto terapéutico final. En cualquier caso, es importante suspender la toma de antihistamínicos varios días antes de someterse a pruebas cutáneas de alergia, ya que por su propio efecto, negativizan los resultados.

Los antihistamínicos se utilizan como primera línea de tratamiento de la urticaria aguda y del angioedema histamínico.

En la tabla VII podemos ver una clasificación de los diferentes antihistamínicos.

→ *Corticoides*

Los corticoides, o de forma más académica, glucocorticosteroides, incluyen, por una parte, una serie de hormonas esteroideas producidas de forma natural en la corteza de las glándulas suprarrenales y, por otra, los derivados sintéticos que se consiguen modificando su estructura química básica. La ausencia de dichas hormonas da lugar a la denominada enfermedad de Addison, y su producción excesiva provoca lo que se conoce como enfermedad de Cushing, procesos ambos que quedan fuera del ámbito de la Alergología.

La importancia de los corticoides, desde el punto de vista farmacológico, deriva tanto de los potentes efectos antiinflamatorio e inmunosupresor que poseen, como de los diversos efectos secundarios que pueden suscitar. Inicialmente, su efecto antiinflamatorio se demostró en enfermedades reumatológicas, y posteriormente se amplió a otros muchos procesos inflamatorios, como el asma bronquial. En un primer momento, el estudio de los corticoides se dirigió a analizar sus propiedades y a conseguir moléculas más

activas. Posteriormente, se focalizó en mejorar otros aspectos, como la forma de administración, y a reducir sus efectos secundarios. En este sentido, la disponibilidad de corticoides activos, al aplicarlos localmente (vía tópica), y la posibilidad de administrarlos eficazmente de forma inhalada, han sido algunos de los grandes avances en el tratamiento con corticoides.

Los corticoides naturales se fabrican en la corteza de las glándulas suprarrenales a partir del colesterol, mediante la acción coordinada de varias enzimas. Su producción está regulada por otra hormona sintetizada en la hipófisis y que se denomina hormona adrenocorticotropa (ACTH), la cual, a su vez, está regulada por otra hormona segregada en el hipotálamo, denominada hormona liberadora de corticotropina (CRH), dando lugar de esta forma al eje funcional conocido como eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenales.

Dicha regulación la ejerce la ACTH por varios mecanismos: favoreciendo la disponibilidad de colesterol, regulando la síntesis de las enzimas encargadas de la producción de las hormonas corticoideas, y protegiendo la integridad de la glándula suprarrenal. La influencia hipotalámica sobre el eje se pone de manifiesto en el ritmo de secreción (ritmo circadiano) que se transmite a las glándulas suprarrenales, de forma que la secreción de cortisol (hormona activa producida por la glándula suprarrenal) es máxima alrededor de las ocho de la mañana y mínima a última hora de la tarde. Esta regulación se pierde en situaciones de estrés, en las que se mantienen niveles elevados de forma sostenida.

Los corticoides sintéticos se consiguen realizando modificaciones parciales en la estructura química de los corticoides naturales. En ocasiones, cuando su estructura es idéntica, la denominación del corticoide natural y del sintético es diferente para poder ser distinguidos, como sucede con el cortisol (natural) y la hidrocortisona (sintética). Esas modificaciones van dirigidas, habitualmente, a aumentar su efecto antiinflamatorio y a disminuir sus efectos secundarios.

El principal efecto de los corticoides proviene de su actividad antiinflamatoria, que logra por mecanismos diversos, ya sea promoviendo la transcripción o no transcripción de determinados genes (vía genómica), o por otros mecanismos (vía no genómica). En general, se atribuyen los efectos antiinflamatorios a la inhibición de la transcripción, y los efectos secundarios a la activación de la transcripción.

La vía genómica se caracteriza por ser efectiva en dosis bajas y por su lentitud, dado que necesita la unión del corticoide a su receptor en la célula y la posterior puesta en marcha de todo el mecanismo de la transcripción genética; no se aprecian cambios significativos hasta aproximadamente 30 minutos después de la administración del corticoide. Sin embargo, también se han descrito efectos de los corticoides al cabo de segundos o pocos minutos de su administración, lo que se explicaría por la existencia de mecanismos de acción distintos (no genómicos), específicos o inespecíficos, para los cuales se han propuesto diversas teorías.

Los mecanismos de acción a nivel celular se traducen en una serie de efectos sobre la respuesta del sistema

Tabla VII. Clasificación de los diferentes antihistamínicos.

Grupo químico	Principios activos 1.ª generación	Marcas comerciales	Principios activos 2.ª generación	Marcas comerciales
ALQUILAMINAS	<ul style="list-style-type: none"> Dexclorfeniramina Dimetindeno 	<ul style="list-style-type: none"> Polaramine Fenistil 	<ul style="list-style-type: none"> Acrivastina 	
ETANOLAMINAS	<ul style="list-style-type: none"> Difenhidramina Dimenhidrinato Doxilamina Clemastina 	<ul style="list-style-type: none"> Benadryl, Soñodor Biodramina, Cinfamar Dormidina Tavegil 		
ETILENDIAMINAS	<ul style="list-style-type: none"> Pirilamina (Mepiramina) Tripelenamina Antazolina 	<ul style="list-style-type: none"> Fluidasa (asoc.) Azaron Alergoftal (asoc.) 		
FENOTIACINAS	<ul style="list-style-type: none"> Alimemazina (Trimeprazina) Prometazina 	<ul style="list-style-type: none"> Variargil Fenergan, Frinova 	<ul style="list-style-type: none"> Mequitazina 	<ul style="list-style-type: none"> Mircol
PIPERACINAS	<ul style="list-style-type: none"> Meclozina Hidroxicina 	<ul style="list-style-type: none"> Navicalm, Dramine, Chiclida Atarax 	<ul style="list-style-type: none"> Oxatomida Cetirizina Levocetirizina 	<ul style="list-style-type: none"> Cobiona, Oxatokey Alercina, Alerlisin, Alerrid, Alersol, Cetimerck, Cetineu, Cetirizina EFG, Coulergin, Ratioalerg, Reactine, Stopcold Virlix, Zyrtec Muntel, Xazal
PIPERIDINAS Derivados de azatadina	<ul style="list-style-type: none"> Ciproheptadina Ketotifeno 	<ul style="list-style-type: none"> Periactin, Viternum, Klarvitina Ketasma, Zaditen, Zasten 	<ul style="list-style-type: none"> Loratadina Desloratadina Rupatadina Olopatadina Epinastina 	<ul style="list-style-type: none"> Clarytine, Civeran, Loratadina EFG, Velodan Aerius, Azomyr Alergoliber, Rinialer, Rupafin Olopatanol (colirio) Relestat (colirio)
PIPERIDINAS Butirofenonas			<ul style="list-style-type: none"> Ebastina Fexofenadina 	<ul style="list-style-type: none"> Alastina, Bactil, Ebastel, Ebastina EFG Fexofenadina EFG, Telfast
PIPERIDINAS Benzimidazoles			<ul style="list-style-type: none"> Bilastina Mizolastina 	<ul style="list-style-type: none"> Bilaxten, Ibis, Obalix Mizolen, Zolistan
PIPERIDINAS Ciclohexil-piperidinas			<ul style="list-style-type: none"> Levocabastina 	<ul style="list-style-type: none"> Livocab, Bilina
FTALAZINONAS			<ul style="list-style-type: none"> Azelastina 	<ul style="list-style-type: none"> Afluón, Corifina

inmunitario, inhibiendo la acción de mediadores proinflamatorios y estimulando la acción de mediadores antiinflamatorios. Esto, a su vez, tiene su reflejo en los cambios que tienen lugar en las diferentes poblaciones de células que intervienen en la respuesta inmunológica, y en los procesos inflamatorios: células dendríticas, linfocitos T, macrófagos, granulocitos, mastocitos; todo ello dirigido, en última instancia, a proteger nuestro organismo de los daños que provocaría una respuesta inmunitaria exagerada.

Su principal indicación es el tratamiento del asma bronquial, pero también se utilizan en otras enfermedades menos frecuentes, como las neumonitis por hipersensibilidad, la aspergilosis broncopulmonar alérgica, la neumonitis eosinofílica o el síndrome de Churg-Strauss.

En la urticaria aguda, aunque el tratamiento de primera elección son los antihistamínicos por vía oral, en casos

graves se pueden utilizar ciclos cortos de corticoides por vía sistémica. Del mismo modo, en urticarias crónicas resistentes al tratamiento con antihistamínicos, se pueden asociar corticoides por vía oral a dosis lo más pequeñas posibles y con una reducción progresiva. Igual ocurre en algunas urticarias físicas, como en la urticaria por presión, donde la respuesta a los antihistamínicos es escasa, y, en ocasiones, precisan de tratamientos prolongados, a ser posible en dosis bajas y en días alternos.

→ Antileucotrienos

Los cisteinil-leucotrienos son sustancias con un papel importante en el mecanismo de origen del asma, ya que participan en el proceso inflamatorio y obstructivo de las vías respiratorias en esta enfermedad. Los antileucotrienos son fármacos que inhiben la síntesis de los cisteinil-leucotrienos y/o bloquean los receptores de éstos,

suprimiendo los efectos adversos que pudieran causar en la mucosa respiratoria. Existen pocas moléculas, de esta familia, comercializadas en España, entre las que hay que destacar, como más utilizada, el montelukast.

Se trata de una medicación utilizada en el tratamiento del asma bronquial y la rinitis. Se recomienda su uso en las guías de consenso en la terapéutica de estas enfermedades (GEMA 2009), en combinación con los corticoides, como tratamiento de mantenimiento en el asma bronquial. Puede mejorar el control de los síntomas, e incluso, reducir el número de exacerbaciones asmáticas. Asimismo, puede ser útil en el asma inducida por ejercicio y en el asma asociada a intolerancia a antiinflamatorios no esteroideos. También se recomienda su aplicación en la rinitis alérgica (documento ARIA), sobre todo cuando ésta se asocia a asma. Se aconseja administrarse en dosis única, tanto en niños como en adultos. Está aprobado su uso en niños a partir de los dos años de edad y, en ellos, se puede administrar conjuntamente con la leche o las fórmulas para bebé.

Actualmente se está utilizando así mismo para la urticaria recidivante y la urticaria crónica ya que se ha visto que reduce el número de brotes. No está indicado en el tratamiento del episodio agudo.

→ *Ciclosporina A*

La ciclosporina es un fármaco inmunosupresor del grupo de los inhibidores de la calcineurina, de acción rápida y eficaz. Es un fármaco clásicamente utilizado para evitar el rechazo en individuos sometidos a trasplantes de órganos. Se usará sólo en aquellos de urticaria crónica autoinmune grave donde han fracasado los antihistamínicos y corticoides. Los pacientes con UC presentan un incremento de Linfocitos T activados y su inmunosupresión con ciclosporina permite en muchos casos un control de la urticaria. La dosis inicial es de 3 mg/kg, si el paciente está bien controlado se puede ir reduciendo, muchos se controlan con dosis de tan sólo 0,5-1 mg/kg de peso y no infrecuentemente la remisión persiste tras la finalización del tratamiento.

1. Inhibe la transcripción de citocinas procedentes de las células T: IL-5, CD30 soluble y E-selectina.
2. También tiene efectos inhibitorios en la liberación de histamina inducida por basófilos y mastocitos cutáneos in vitro.
3. Puede inhibir la secreción de factor de necrosis tumoral (TNF)- α dependiente de IgE por mastocitos cutáneos y puede reducir la respuesta de las células diana al (TNF)- α , destacando la inhibición de acumulación de neutrófilos después de la degranulación.
4. Inhibe la liberación de citoquinas y proteínas granulares de eosinófilos.

→ *Dapsona*

La dapsona (4-49-diaminodifenilsulfona) es un derivado de la sulfona que posee efectos antimicrobianos y antiinflamatorios y se ha usado durante muchos años para tratar una gran variedad de enfermedades cutáneas con infiltra-

do dérmico neutrofílico como la urticaria vasculitis, la enfermedad de Behcet, el pioderma gangrenoso, etc. En el tratamiento de la urticaria, la dapsona sola o combinada con otros tratamientos se considera una alternativa terapéutica. En algunos artículos anecdóticamente se ha visto mejoría de la UC idiopática y la urticaria por presión retardada.

→ *Omalizumab*

El omalizumab es un anticuerpo monoclonal recombinante humanizado que se une específicamente al dominio C3 de la cadena pesada de IgE, el lugar de unión al receptor de alta afinidad de IgE en la superficie de mastocitos y basófilos. Actualmente solo está autorizado para su uso en el asma bronquial de tipo alérgico severa.

Existen 2 tipos de receptores para IgE: el FCRI presente en los mastocitos, los basófilos, los monocitos, los eosinófilos y las células de Langerhans, y los receptores de baja afinidad (FCRII/CD23), implicados en funciones de presentación del antígeno (FCRII de linfocitos B) y en la regulación de la síntesis de IgE. Omalizumab disminuye los niveles de IgE libre circulante y secundariamente disminuye la densidad de receptores de IgE en basófilos y mastocitos cutáneos previniendo su activación y degranulación por autoanticuerpos. La IgE puede modular el grado de expresión de sus propios receptores de alta y baja afinidad. La ocupación por IgE del FCRI de los mastocitos y basófilos determina los niveles de expresión del receptor en superficie de manera que a mayor concentración de IgE, aumenta la densidad de sus receptores y la reactividad de los mastocitos y basófilos, que disminuyen con la reducción de sus concentraciones. Cuando se une IgE al FCRI se forma una interacción entre el dominio C3 de IgE y la cadena alfa del receptor de alta afinidad. El omalizumab podría actuar también reduciendo el número de autoanticuerpos IgE antitiroperoxidasa e inhibir la degranulación del mastocito al disminuir la densidad de receptores de IgE en su superficie (feedback negativo). Se ha observado que el omalizumab no solo es eficaz en el tratamiento de la UCA, sino que también puede tener su papel en la urticaria crónica idiopática (ASST negativa y ausencia de liberación de histamina por basófilo in vitro). Este efecto podría explicarse por una acción directa sobre mastocitos, eosinófilos o basófilos, incluso en ausencia de autoanticuerpos. Otra posible explicación es que pudiera prevenir la secreción de citocinas y quimiocinas dependientes de FCRI por algún estímulo aún desconocido. Se ha observado buena respuesta en urticarias físicas: urticaria solar, urticaria por calor, a frigore, urticaria por presión retardada y urticaria colinérgica, aunque se trata de casos aislados y se precisan un mayor número de estudios sobre su potencial eficacia.

En varios estudios se ha objetivado que omalizumab consigue disminuir el Urticaria Activity Score (UAS), y la necesidad de tomar medicación de rescate, aumenta la respuesta terapéutica y mejora la calidad de vida de los pacientes con UC. Los efectos adversos descritos son mayoritariamente leves (rinofaringitis, diarrea, cefalea, sintomatología local en zona de inyección) aunque en algún caso pueden ser más graves (anafilaxia).

→ C1 inhibidor humano recombinante

Tratamiento de elección para el tratamiento de los episodios agudos de AEH. En el genoma de los conejos transgénicos se inserta un gen productor de C1INH humano, el C1INH se excreta por la leche y, posteriormente, se purifica. Se administra de forma intravenosa y la vida media es de 3 horas. El fármaco es, por lo general, bien tolerado e inicialmente se ha observado su efectividad de forma indirecta, ya que produce un aumento del C4 de modo dependiente de la dosis y una disminución de la escisión del C4b. Ha sido aprobado para su uso en ataques agudos de AE en pacientes adultos con AEH-C1-INH. Actualmente tanto Berinert (cualquier edad) como Cinryze (a partir de 12 años) están aprobados en España para el tratamiento de los ataques agudos de AE.

→ Antagonista RB2

El acetato de icatibant es un potente, específico y selectivo bloqueante de los receptores tipo 2 de la bradicinina. Se ha demostrado su eficacia en el control de ataques agudos de angioedema en pacientes con AEH por déficit de C1INH. Ha sido estudiado para el tratamiento del AEH-C1-INH en varios ensayos clínicos, siendo superior al placebo y al ácido tranexámico en la resolución de los ataques agudos en el tiempo hasta el inicio de la mejora, el tiempo hasta la mejoría clínicamente significativa y el tiempo hasta la mejoría casi completa. Está autorizada su autoadministración.

→ Ácido tranexámico

El ácido tranexámico, antifibrinolítico inhibidor de la plasmina, se ha utilizado desde hace años en el tratamiento del angioedema hereditario. Se han publicado varias series de casos de pacientes afectados de angioedema idiopático recidivante que no respondían al tratamiento antihistamínico, y sí al ácido tranexámico.

→ Plasma fresco congelado

Previo al desarrollo de los fármacos específicos y seguros par del tratamiento de los ataques agudos, se utilizó plasma fresco congelado. Sigue siendo utilizado en algunas situaciones en las que los tratamientos aprobados no están

disponibles. No existen estudios controlados que hayan expirado su eficacia y seguridad.

Habitualmente, el tratamiento de esta patología se hará de forma escalonada, iniciándose siempre por un antihistamínico H1 de segunda generación no sedante. Si con esto no conseguimos el control sintomático del paciente, aumentaremos la dosis hasta cuatuplicar su posología habitual. Si a pesar de esto, continuamos con un mal control de la enfermedad, se podrá asociar otro tratamiento de segunda línea (omalizumab, montelukast, etc.). La reevaluación del paciente se realizará a las 2-4 semanas de instaurado el tratamiento si esto es posible, sino, revisar cada 2 meses hasta conseguir estabilidad clínica.

El esquema terapéutico utilizado habitualmente se encuentra en la Figura I.

Seguimiento del paciente

La urticaria es una enfermedad que supone un reto, tanto para el paciente como para el médico. Aunque una parte de pacientes responden a los tratamientos disponibles, otros no. Y éstos son precisamente los que requieren más atención, no tanto dirigida a seguir el camino que inconscientemente quiere recorrer el paciente a la búsqueda de la causa del alérgeno oculto, de la enfermedad subyacente, o de tratamientos inexistentes, como a detener ese círculo que añade al paciente y a la familia una preocupación más.

En cuanto a los pacientes con angioedema, es recomendable hacer una determinación basal de hemograma, bioquímica con enzimas hepáticas y CPK, serología para VHB, VHC, VIH, parvovirus, así como una ecografía abdominal como referencia para el seguimiento posterior. En aquellos pacientes que reciban phC1INH, deben realizarse serología de parvovirus, VHB, VHC y VIH a intervalos regulares. Asimismo, es aconsejable en el resto de pacientes para disponer de un control basal previamente a la administración de phC1INH. Asimismo, se deben monitorizar los niveles de C4, C1INH antigénico y la actividad funcional del C1INH. La frecuencia dependerá de la actividad clínica de la enfermedad. Algunos autores proponen que se monitorice la actividad funcional del C1INH como seguimiento de la eficacia del tratamiento. En los pacientes con AEA deben monitorizarse los niveles de C1q y realizar un seguimiento clínico para despistaje de enfermedades asociadas, especialmente procesos linfoproliferativos de los linfocitos B.

En cualquier caso, ambas patologías, deben suponer un seguimiento estrecho del paciente para valorar el mejor tratamiento y la estabilidad clínica ya que muchas veces estos episodios son muy incapacitantes e incluso pueden conllevar un riesgo mortal.

Una medida que se puede utilizar en el seguimiento es la medida de la gravedad mediante la UAS7 (tabla VIII).

Afectación de la calidad

La calidad de vida de los pacientes con urticaria se verá afectada fundamentalmente si los episodios agudos

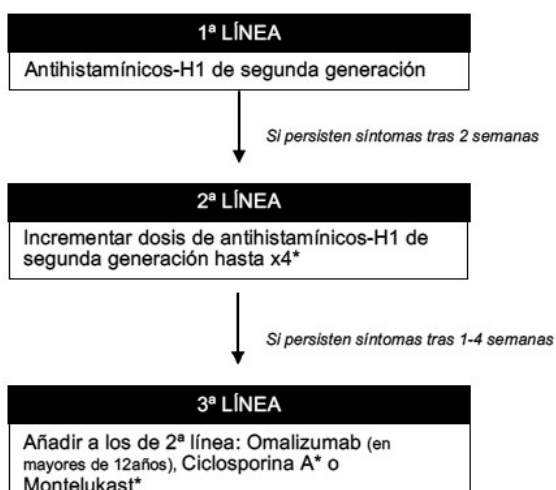
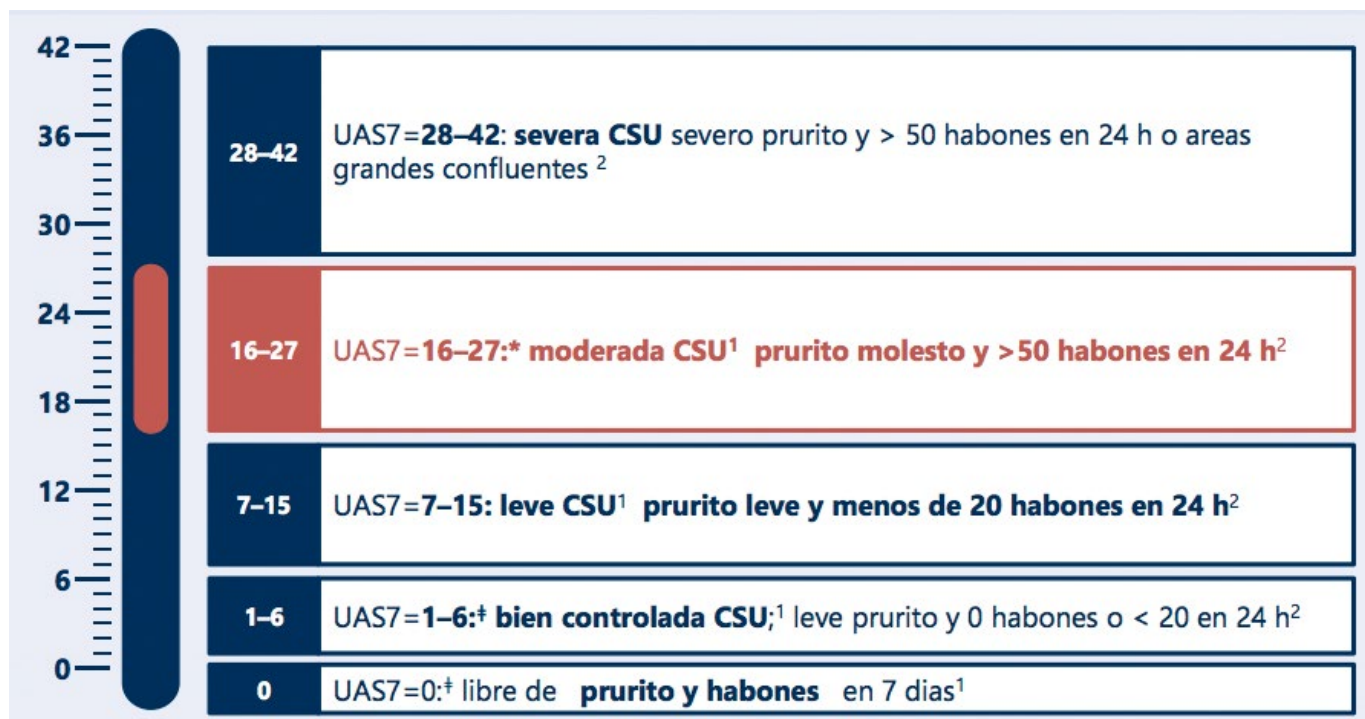


Figura I

Tabla VIII. Medida de UAS7.



se repiten de forma habitual, pasando a ser crónica. De la misma manera esto puede repercutir en la percepción que tengan los progenitores y el propio niño de la enfermedad, tanto de la gravedad como del agente causal, si lo hay. La urticaria se considera la enfermedad de la piel con mayor impacto en la calidad de vida de las personas que puede durar varios años. Recientemente se ha realizado un estudio sobre la calidad de vida de las personas que padecen esta enfermedad. Los pacientes sienten su vida diaria afectada, de igual forma que aquellas personas que han sufrido un doble baipás aorto-coronario. Esto es así porque además de las molestias propias que acompañan a esta erupción cutánea (intenso picor, hinchazón, etc.), al aparecer lesiones en la piel sin interrupción, los afectados buscan incansablemente factores desencadenantes sin éxito. Por ello prescinden en la dieta de ciertos alimentos, lo achacan a situaciones de estrés o ansiedad en el trabajo, en la familia, etc. Comienza una búsqueda inútil de factores desencadenantes y, como desgraciadamente la enfermedad sigue su curso, se puede originar una inestabilidad emocional y una angustia por solucionar el problema. Paralelamente, al no cesar el proceso, pueden llegar a pensar que es reflejo de una enfermedad más seria y profunda. Esto les lleva a realizar múltiples análisis e interminables visitas a diferentes especialistas. Como, por otra parte, los antihistamínicos o los corticoides no hacen desaparecer la causa de la urticaria, sino temporalmente los síntomas, al dejar el tratamiento, la erupción cutánea reaparece y este hecho se vive como un fracaso terapéutico.

En los pacientes en los que la enfermedad se cronifica, se considera que el 73 por ciento de los afectados cancela su participación en actos sociales, más del 70 por ciento se siente limitado en sus relaciones sexuales y uno de cada cuatro falta al trabajo casi una vez al mes, según datos de la Asociación de Afectados de urticaria crónica. La aparición de los síntomas de esta enfermedad en muchos casos se produce

de forma espontánea, sin desencadenante externo específico, produciendo incertidumbre y malestar. Igualmente, el picor resulta intolerable tanto por la mañana como por la noche, lo que entorpece en la concentración, el rendimiento y el bienestar. Otro de los aspectos que afectan a la calidad de vida de las personas es la hinchazón, que puede ser deformante si ocurre en la cara, como en los labios o los párpados. Por eso, muchas personas afectadas de urticaria crónica suelen cancelar sus actividades sociales debido a esta enfermedad. Incluso, evitan ponerse bañador o ropa ligera por vergüenza. Muchos pacientes pueden perder la esperanza, ya que puede llevar tiempo encontrar una medicación adecuada que resulte eficaz y que escasee de efectos secundarios. Por ello, cuando los tratamientos no demuestran eficacia, en ocasiones, dejan de confiar en los consejos médicos. Sin embargo, también la interrupción del medicamento puede conllevar la reaparición de los habones y el angioedema hasta que la enfermedad se resuelva espontáneamente. Por todo ello, la comunicación del especialista con el paciente es esencial, para poder desarrollar un diagnóstico adecuado y rápido y controlar los síntomas.

Existen varios cuestionarios para medir la calidad de vida percibida por el paciente, sobre todo cuando la urticaria se cronifica; el cuestionario validado en España que se utiliza actualmente es el CU-Q2oL, que podemos encontrar en la figura II.

Correcta derivación, criterios de derivación

- Si el paciente presenta un episodio de urticaria aguda podrá derivarse al especialista si hubiese dudas diagnósticas o como confirmación de dicho diagnóstico.
- Si el paciente presenta uno o más ataques de angioedema como principal manifestación, sobre todo si dicha

CALIDAD DE VIDA EN URTICARIA CRÓNICA

Durante los últimos 15 días, ¿cuánto le han molestado los siguientes síntomas?

Picores

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Ronchas

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Hinchazón en los ojos

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Hinchazón en los labios

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

En los últimos 15 días, indique si la urticaria le ha limitado en los siguientes ámbitos de su vida cotidiana.

Trabajo

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Actividad física

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Sueño

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Tiempo libre

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Relaciones sociales

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Alimentación

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

Con las siguientes preguntas queremos profundizar en las dificultades y los problemas que pueden estar relacionados con la urticaria (referidos a los últimos 15 días)

¿Tiene problemas para conciliar el sueño?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Se despierta durante la noche?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Durante el día está cansado porque de noche no descansa bien?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Tiene dificultad para concentrarse?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Se siente nervioso?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Se siente bajo de moral?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Tiene que limitarse al escoger los alimentos?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Le avergüenzan las marcas que, debido a la urticaria, aparecen en su cuerpo?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Le avergüenza frecuentar locales públicos?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Es un problema para usted utilizar cosméticos (por ejemplo perfumes, cremas, lociones de baño, maquillaje) ?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Se siente condicionado en la elección de su ropa?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Limita su actividad deportiva debido a la urticaria?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

¿Le molestan los efectos secundarios de los fármacos que usa para la urticaria?

Nada =1	Un poco=2	Bastante=3	Mucho=4	Muchísimo=5
---------	-----------	------------	---------	-------------

SUMA DE LA PUNTUACIÓN TOTAL (23-115)

Figura II. CU-Q20I.

manifestación es la única, es decir, angioedema no asociado a urticaria.

- Si los episodios de urticaria aguda aparecen de forma frecuente, si estamos ante una urticaria crónica espontánea.
- Si los episodios que presenta el paciente, además de repetidos se vuelven refractarios a dosis máximas de antihistamínicos (4 veces la licenciada) o necesitan varios ciclos de tratamiento con corticoides sistémicos para su resolución (más de 2 ó 3 tandas cortas de corticoides).
- Si existe un desencadenante claro, una sospecha diagnóstica razonable de un agente causal determinado que requiera realización de estudio alergológico para su confirmación o que pueda necesitar seguimiento.
- Cuadro urticariforme atípico.
- Si nuestro paciente asocia otra sintomatología alérgica (rinitis, asma, etc.) que pueda requerir estudio y seguimiento por parte de un Alergólogo.
- Si fuese posible, una vez establecida la necesidad de derivación, ante una urticaria sin claro desencadenante inicial, enviar al Alergólogo tras realizar una analítica de sangre en la que se incluirá un hemograma y VSG, T4 libre, TSH y anticuerpos antitiroideos.

Con estos objetivos se han desarrollado varios planes de actuación y derivación. El plan de actuación de la sección territorial andaluza es uno de los mejor establecidos. En él se indican las diferentes labores que deben llevarse a cabo desde atención primaria y posteriormente desde la unidad de especialistas. Así:

- *Atención primaria:* acude la persona que llega consultando por un cuadro clínico compatible con una urticaria aguda/angioedema. El servicio de admisión lo registra y se valorado por el médico de atención primaria. Se realiza la historia clínica (antecedentes personales, factores desencadenantes, tratamientos previos, sintomatología), se realiza una exploración física exhaustiva y se emite un juicio clínico. Si el cuadro clínico es finalmente compatible con una urticaria, se valoran los criterios de derivación al especialista ya comentados.
- Una vez en el especialista, se vuelve a incidir en la realización de una historia clínica completa y se podrán realizar diferentes exploraciones complementarias como una exploración instrumental (test de presión (urticaria por presión), test de cubo de hielo (urticaria por frío), provocación con vórtex (urticaria vibratoria), test de provocación con UV (urticaria solar), dermatografómetro (dermatografismo sintomático), contacto con gasa húmeda (urticaria acuagénica), ejercicio (urticaria colinérgica), test epicutáneos (urticaria de contacto)), pruebas diagnósticas de urticaria inducible, una biopsia cutánea o pruebas analíticas. Se realiza con ello el diagnóstico diferencial, si se continúa manteniendo el diagnóstico de urticaria y se pasan diferentes cuestionarios de valoración de la enfermedad y de calidad de vida y se clasifica la enfermedad. En función de ello también se tomarán una serie de decisiones terapéuticas como serán medidas generales, evitación de estímulos, se valorará el tratamiento adecuado y se pro-

gramará el seguimiento con las visitas clínicas sucesivas, realizando en cada una de ellas los mismos cuestionarios ya comentados.

- Por otra parte, si tras realizar la historia clínica, se sospecha de una reacción medicamentosa o alimentaria, se derivará al servicio de Alergología para completar el estudio.

Las actuaciones a desarrollar en la consulta de seguimiento en atención especializada, y un resumen de la actitud terapéutica a contemplar inspirado en las guías europeas recientemente actualizadas quedan recogidas en la figura III.

3. JUSTIFICACIÓN

Como se explicó en la introducción de este trabajo, la urticaria constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en la práctica médica, tanto en alergología, como en otras especialidades como dermatología o medicina familiar y en servicios de urgencia; siendo la presentación aguda extremadamente común, afectando posiblemente al 10-20% de la población en algún momento de su vida. Por otra parte, el conocimiento de la epidemiología, la clínica y sobre todo el tratamiento de la urticaria aguda y el angioedema son escasos.

Por todo ello, se considera necesario el desarrollo de trabajos de investigación como el que nos ocupa.

En este trabajo se han revisado los datos fundamentales y más relevantes en cuanto a la urticaria y el angioedema agudos, como han sido la historia y epidemiología, las correctas definiciones y la histología, las clasificaciones más recientes con el diagnóstico más certero, el mejor tratamiento y las opciones que tendremos disponibles, así como su manejo, tanto por el seguimiento que debemos realizar al paciente como los criterios de derivación al especialista, pasando por cómo se ve afectada la calidad de vida de los pacientes que sufren esta patología.

4. METODOLOGÍA DE INVESTIGACIÓN

Se ha realizado una revisión bibliográfica exhaustiva y se han incluido trabajos publicados a partir de 2011, revisando así mismo el factor de impacto de cada uno de los mismos. La única excepción ha sido en los trabajos referentes a la historia del proceso que aquí se trata. Se han revisado también, los últimos protocolos, guías y tratados sobre la materia, todo incluido en el apartado "bibliografía", a continuación.

5. CONCLUSIONES

1. La urticaria aguda y el angioedema son patologías muy frecuentes en las consultas de atención primaria y los servicios de urgencias.
2. Existen múltiples etiologías, muy diversas, tanto en su fisiopatología, su mecanismo causal, su diagnóstico y, por supuesto, su tratamiento idóneo.

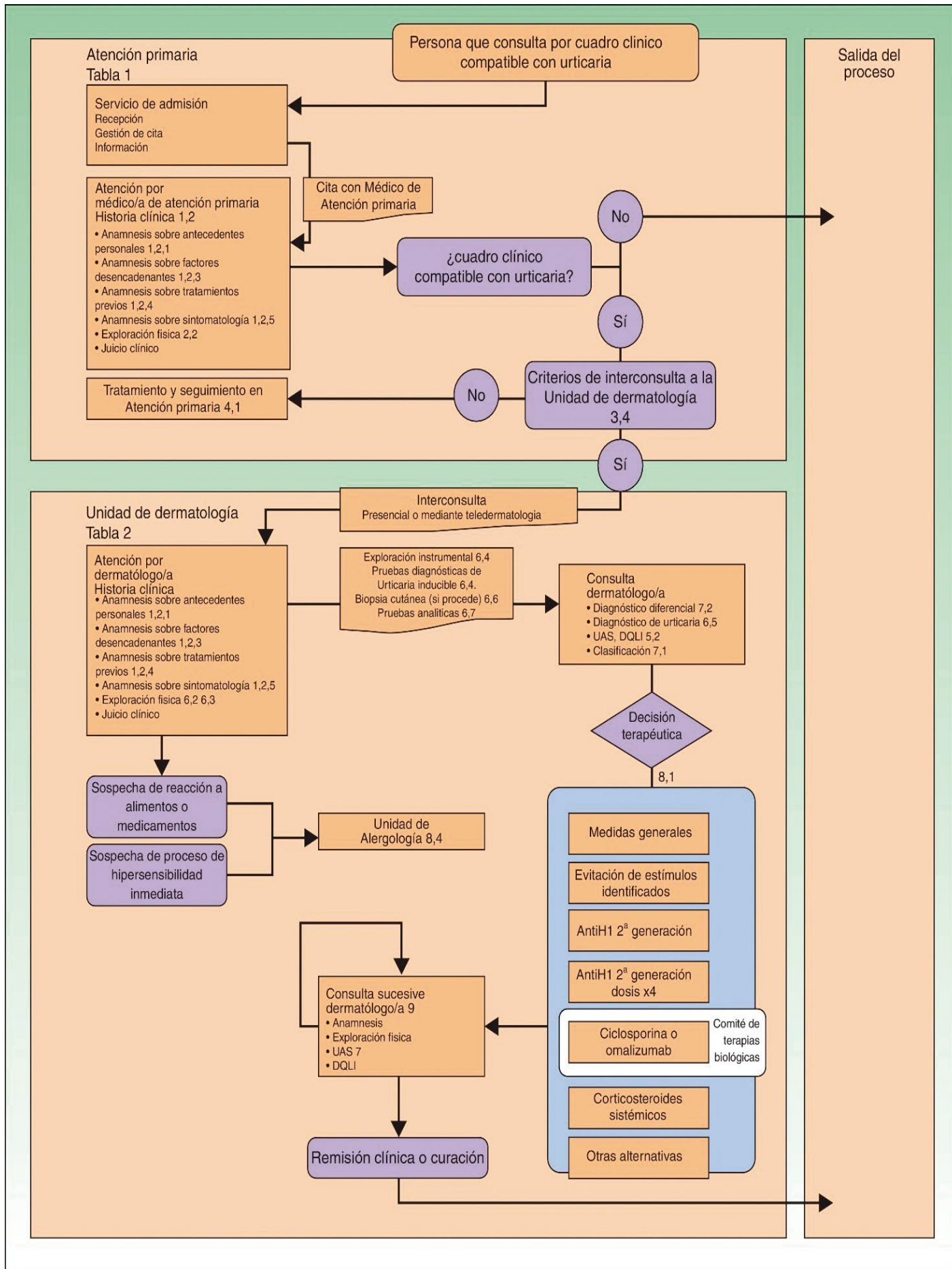


Figura III. Actuaciones a desarrollar en la consulta de seguimiento en atención especializada, y un resumen de la actitud terapéutica a contemplar.

3. Las clasificaciones son cambiantes y con numerosos términos y diferencias entre los subtipos, y es complejo estar al día, ya que aun siendo una patología frecuente, lo son más otras como la hipertensión o la dislipemia, y el tiempo es limitado.
4. Los tratamientos son muy variados, aunque siempre deben tener como primer peldaño los antihistamínicos.
5. La comunicación con el especialista muchas veces es complicada, por lo que deberían crearse más líneas de trabajo interdisciplinar.
6. Siempre debemos tener como objetivo la salud y el bienestar de nuestro paciente, intentando ofrecerle la mejor atención y más cercana a su problema actual de salud.

Como el diagnóstico es clínico y la sospecha etiológica del médico es subjetiva y depende de diversos factores dependientes del mismo, siempre puede haber errores. Como consecuencia, los métodos diagnósticos empleados podrán estar mal encaminados o ser insuficientes y, a su vez, esto conllevará un tratamiento erróneo o incompleto. Para intentar solventar en lo posible todo ello, debería haber una mayor difusión de las Guías Clínicas de la Urticaria y podría ser interesante la realización de cursos inter y multidisciplinarios. Además, se cree conveniente fomentar la facilidad en la comunicación entre atención primaria y de urgencias con los especialistas en Alergología y otras especialidades.

La urticaria es una enfermedad que supone un reto, tanto para el paciente como para el médico. Aunque una parte de los pacientes responderán al tratamiento disponible, otros no. Y éstos son precisamente los que requieren más atención, no tanto a seguir el camino que inconscientemente quiere recorrer el paciente en la búsqueda de un alérgeno que hasta el momento ha permanecido "oculto", de la enfermedad subyacente, o de tratamientos que no existen, como a para ese "círculo vicioso" que añade una preocupación más.

En esta patología hay que saber que muchas veces el médico podrá curar, pero en muchas otras solo podrá aliviar y, si esto no es posible, tendrá que consolar y acompañar.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Veith I. The Yellow Emperor's Classic of internal Medicine. Malaysia: Pelanduk Publications eds.; 1992.
2. Hui SD. Manual of Dermatology in Chinese Medicine; 1995. p. 204-13.
3. Champion RH, Roberts SO, Carpenter RG, Roger JH. Urticaria and angioedema. A review of 554 patients. *Br J Dermatol* 1969; 81: 588-97.
4. Hellgren L. The prevalence of urticaria in the total population. *Acta Allergol* 1972; 27: 236-40.
5. Quaranta JH, Rohr AS, Rachelefsky GS, Siegel SC, Katz RM, Spector SL et al. The natural history and response to therapy of chronic urticaria and angioedema. *Ann Allergy* 1989; 62: 421-4.
6. Gaig P, Olona M, Muñoz Lejarazu D, Caballero MT, Domínguez FJ, Echechipia S et al. Epidemiology of urticaria in Spain. *J Invest Allergol Clin Immunol* 2004; 14: 214-20.
7. Zuberbier T, Balke M, Worm M, Edenharter G, Maurer M. Epidemiology of urticaria: a representative cross-sectional population survey. *Clin Exp Dermatol*. 2010; 35: 869-73.
8. Lapi F, Cassano N, Pegoraro V, Cataldo N, Heiman F, Cricelli I, Levi M, Colombo D, Zagni E, Cricelli C, Vena GA. Epidemiology of chronic spontaneous urticaria: results from a nationwide, population-based study in Italy. *Br J Dermatol*. 2016 May; 174(5): 996-1004.
9. Zuberbier T, Aberer W, Asero R, Bindslev-Jensen C, Brzoza Z, Canonica GW, et al. The EAACI/GA (2) LEN/EDF/WAO Guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria: the 2013 revision and update. *Allergy*. 2014; 69(7): 868-887.
10. Sheffer AL, Horan F. Current concepts of urticaria and angioedema. *Allergy Proc*. 1989; 10: 237-41.
11. Calderón Rodríguez S, Alonso Lebrero E. Urticaria y angioedema. *Protoc diagn ter pediatri*. 2013; 1: 207-18.
12. M. Cicardi, A. Zanichelli. Acquired angioedema. *Allergy Asthma Clin Immunol*, 6 (2010): 14.
13. S. Jolles, P. Williams, E. Carne, H. Mian, A. Huissoon, G. Wong. A UK national audit of hereditary and acquired angioedema. *Clin Exp Immunol*, 175 (2014): 59-67.
14. Davila González I.J., Jáuregui Presa I., Olaguibel Rivera J.M., Zubeldia Ortuño J.M. Tratado de Alergología. Vol III. 2ªed. Madrid: Ergon; 2015.
15. R. Castelli, D.L. Deliliers, L.C. Zingale, E.M. Pogliani, M. Cicardi. Lymphoproliferative disease and acquired C1 inhibitor deficiency. *Haematologica*, 92(2007): 716-718.
16. Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *Allergy*. 2014; 69: 602-16.
17. Cicardi M1, Bork K, Caballero T, Craig T, Li HH, Longhurst H, et al. Evidence-based recommendations for the therapeutic management of angioedema owing to hereditary C1 inhibitor deficiency: consensus report of an International Working Group. *Allergy*. 2012; 67: 147-57.
18. Zuraw BL1, Bernstein JA, Lang DM. A focused parameter update: hereditary angioedema, acquired C1 inhibitor deficiency, and angiotensin-converting enzyme inhibitor-associated angioedema. *J Allergy Clin Immunol*. 2013; 131: 1491-3.

19. Caballero T, Baeza ML, Cabañas R, Campos A, Cimbollek S, Gómez-Traseira C, et al. Consensus statement on the diagnosis, management, and treatment of angioedema mediated by bradykinin. Part II. Treatment, follow-up, and special situations. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2011; 21(6): 422-41.
20. Jáuregui Presa, I. Antihistamínicos (orales, tópicos nasales y oculares). En Mullaol, J., ed. *Rinomecum*. Barcelona: Ediciones Permanyer, 2011.
21. L. Curto-Barredoa, J.F. Silvestre b y A.M. Giménez-Arnau. Actualización en el tratamiento de la urticaria crónica. *Actas Dermosifiliogr*. 2014; 105 (5): 469-482.
22. Maurer M. Efficacy and safety of omalizumab in patients with chronic urticaria who exhibit IgE against thyroepoxidase. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 128: 202-9.
23. Lumry WR1, Li HH, Levy RJ, Potter PC, Farkas H, Moldovan D, Riedl M, Li H, Craig T, Bloom BJ, Reshef A. Ran-

domized placebo-controlled trial of the bradykinin B₂ receptor antagonist icatibant for the treatment of acute attacks of hereditary angioedema: the FAST-3 trial. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2011 Dec; 107(6): 529-37.

24. Dávila I, Del Cuwillo A, Mullaol J, Jáuregui I, Bartra J, Ferrer M, et al. Use of second generation H1 antihistamines in special situations. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2013; 23 Suppl 1: 1-16.
25. P. Gaig, M. Olona, D. Muñoz Lejarazu, M.T. Caballero, F.J. Domínguez, S. Echechipia. Epidemiology of urticaria in Spain. *J Investig Allergol Clin Immunol*, 14 (2004): 214.
26. R. Ruiz-Villaverde, et al. Clinical Pathway for Patients with Acute or Chronic Urticaria: A Consensus Statement of the Andalusian Section of the Spanish Academy of Dermatology and Venereology (AEDV). *Actas Dermosifiliogr* 2016; 107: 482-8 - Vol. 107 Num. 6.

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
ON-LINE

1000 HORAS
40 ECTS

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.990 €
PDF

1000 HORAS
40 ECTS

Máster en Urgencias Pediátricas

Edición: 5ª. TÍTULO PROPIO.



Evaluación. 360 Preguntas tipo test, 40 Supuestos y Tesina de investigación

Máster en Nutrición y Metabolismo Clínico

Edición: 5ª. TÍTULO PROPIO.



Evaluación. 600 Preguntas tipo test, 45 Supuestos y Tesina de investigación

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.270 €
ON-LINE

625 HORAS
25 ECTS

Experto Universitario en Prevención de la Obesidad y Trastornos de la Alimentación

Edición: 57ª. TÍTULO PROPIO.



Evaluación. 200 Preguntas tipo test, 20 Supuestos y Tesina de investigación

Solicita información y consulta todas nuestras categorías profesionales

formacionalcala.es

2. Convulsiones en urgencias pediátricas

Javier Serrano

Graduado en Enfermería. Asturias

Mikel Díaz Zabala

Facultativo Especialista en Pediatría. Asturias

1. INTRODUCCIÓN

Las crisis convulsivas son descargas eléctricas anormales que tienen manifestaciones clínicas variadas, de origen multifactorial, y que se asocian a trastornos clínicos¹.

Una convulsión es una contracción involuntaria de la musculatura, una alteración paroxística de la actividad motora y/o de la conducta limitada en el tiempo tras una actividad eléctrica anormal en el cerebro que puede deberse a mecanismos diferentes como por ejemplo: anóxico, metabólico, epiléptico y febril. Las crisis comiciales son frecuentes en el grupo de edad pediátrica y aparecen en un 10% de los niños. La mayor parte de las crisis en los niños se deben a trastornos somáticos que se originan fuera del cerebro, tales como fiebre elevada, infección, síncope, traumatismo craneal, hipoxia, toxinas o arritmias cardíacas^{1,2}.

El síndrome convulsivo es una de las consultas neurológicas más frecuentes en la edad pediátrica³. Aproximadamente 120.000 niños tienen su primera crisis convulsiva en los Estados Unidos cada año; además, cerca del 10% de la población tendrá un episodio convulsivo en algún momento de su vida y del 2 al 4% tendrá recurrencia o presentará epilepsia¹.

El primer paso en la valoración y manejo de una crisis convulsiva es determinar la causa, que hasta el 30% son provocadas, es decir, que son consecuencia de desencadenantes extra cerebrales, como hipertermia, hipoglucemia u otras alteraciones esporádicas y transitorias. Por el contrario, las convulsiones no provocadas son aquellas donde no hay un precipitante evidente que puede haber causado la crisis y que no está relacionada a fiebre, desórdenes hidroelectrolíticos, traumatismo de cráneo reciente, tumor del SNC, evento cerebro vascular, intoxicación exógena y trastornos metabólicos^{1,4}.

2. DEFINICIONES

a. Convulsión/crisis convulsiva

Las crisis convulsivas son uno de los trastornos neurológicos más comunes en la infancia. Se definen como una descarga neuronal paroxística anormal manifiesta clínicamente por trastornos motores, sensoriales, autonómicos y de comportamiento. Aproximadamente 120.000 niños tienen la primera crisis convulsiva en los Estados Unidos cada año. Uno por ciento de los niños tendrán una convulsión febril

hasta los 14 años, y más del 50% de las personas epilépticas tienen la primera crisis convulsiva durante la infancia o en la adolescencia⁵.

b. Epilepsia

Se puede definir como una alteración del cerebro caracterizada por la predisposición mantenida a generar crisis epilépticas (CE) y por las consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales de esta alteración, y requiriéndose al menos la existencia de una CE. Es una de las enfermedades que más afectan a la calidad de vida del paciente⁶.

Es el trastorno neurológico de ocurrencia más común a nivel mundial. Las crisis epilépticas se definen como propagación anormal y descontrolada de actividad eléctrica en el cerebro, la cual puede tener uno o varios focos de origen^{7,8}.

Cerca de 10,5 millones de niños en el mundo tienen epilepsia y representan el 25% de la población que padece esta enfermedad. Las causas y la clínica son ampliamente variables. De los 3,5 millones de personas que anualmente desarrollan epilepsia, el 40% son menores de quince años y de ellos el 80% viven en países en vías de desarrollo.

En cuanto a la clasificación de las crisis epilépticas el 70% son del lóbulo temporal y el resto son extratemporales. Gracias a los avances terapéuticos; se ha logrado que el 70% de crisis sean controladas con medicamentos anti-epilépticos. Sin embargo, un 30% de casos cuyas crisis no se controlan, se consideran como refractarias o fármaco-resistentes⁸.

c. Síndrome epiléptico

Se llama síndrome epiléptico al conjunto de signos y síntomas que define una condición epiléptica única y el cual debe incluir más de un tipo de crisis. En todas sus manifestaciones clínicas, ocupa un lugar preponderante dentro de las enfermedades de interés en salud pública, por su frecuencia, morbilidad e importancia clínica. En las últimas décadas se ha logrado un vuelco radical en el pronóstico de quienes padecen Epilepsia. En la actualidad 70-80% deberían aspirar a una vida sana, gratificante, libre de crisis, llegando a ser útiles a sí mismos, y a sus conciudadanos. Un 10% adicional probablemente no consiga control total pero sí una reducción significativa de sus crisis. Entre el 5-10% de la población siguen padeciendo formas refractarias de muy difícil control, aunque también para ellos se trabaja en nuevas alternativas terapéuticas que en no pocas ocasiones han logrado mejorar su pronóstico^{3,7,9}.

d. Estatus epiléptico

Se define como la persistencia de actividad epiléptica o la recurrencia de la misma sin recuperación de la situación basal durante más de 30 minutos. Algunos autores han introducido recientemente el término de estatus epiléptico precoz para aquella crisis de más de 5 minutos de duración, ya que es el tiempo a partir del cual se comienza con

tratamiento farmacológico para yugular la crisis. La causa más frecuente de esta patología son las crisis febriles. Hasta en el 12% de los pacientes es la forma de presentación de la primera crisis. La mortalidad en niños se estima en el 2-5%, mucho menor que en adultos, dependiendo sobre todo de la causa del estatus y en menor medida de la duración del mismo^{3,9}.

3. CLASIFICACIÓN GENERAL DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS Y TIPOS DE CONVULSIONES

La Clasificación Internacional de las Crisis Epilépticas (Comisión para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE-1981) divide las manifestaciones clínicas en crisis parciales (comienzan en un área hemisférica específica) y en crisis generalizadas (comienzan en los dos hemisferios simultáneamente)^{7,22}.

Cuando una crisis parcial no produce alteración de la conciencia se denomina crisis parcial simple. Si la conciencia está alterada se van a llamar crisis parciales complejas. Los síntomas o signos de las crisis parciales simples dependerán del área cortical involucrada en el foco epiléptico y se dividen en: motoras, sensitivas, autonómicas y psíquicas. Las crisis parciales simples sin síntomas motores son denominadas auras. Las descargas neuronales anormales focales pueden propagarse después de un tiempo desde su inicio y dar lugar a que la crisis parcial evolucione a una crisis parcial compleja o a una crisis generalizada, pasándose a llamar crisis parcial secundariamente generalizada.

Las crisis generalizadas pueden ser convulsivas y no convulsivas. Las convulsivas incluyen las tónicas, clónicas y tónico-clónicas. Las no convulsivas incluyen¹⁰:

- Las crisis de ausencia, que consisten en lapsos de conciencia de segundos de duración (menos de 10 segundos), se pueden observar movimientos simples como parpadeo o muecas faciales. El comienzo y el fin son súbitos y están asociadas con un registro EEG típico como las descargas punta-onda a 3 ciclos por segundo (ausencia típica). En otras ocasiones son de mayor duración, con confusión postictal y EEG con descargas punta-onda a dos ciclos por segundo (ausencias atípicas).
- Las crisis mioclónicas son sacudidas musculares bilaterales y simétricas, súbitas y breves, sin alteración de la conciencia.
- Las crisis tónicas son breves contracciones musculares más prolongadas, simétricas y bilaterales, con o sin empeoramiento de la conciencia y que con frecuencia causan la caída del paciente al suelo.
- Las crisis atónicas (astáticas) consisten en una pérdida de tono bilateral y súbito, con o sin empeoramiento del nivel de conciencia y que frecuentemente causan caídas.

Cuando cualquiera de las crisis anteriores produce caída al suelo, pueden causar traumatismos graves o una incapacidad muy importante. En ocasiones, el paciente puede notar síntomas prodrómicos sistémicos (malestar, nerviosismo, etc.) que marcan el inicio de una crisis generalizada y que no deben de ser considerados como crisis parciales que evolucionan a crisis generalizadas.

La epilepsia es una enfermedad que se caracteriza por crisis epilépticas recurrentes. Por lo tanto, una única crisis no constituye una epilepsia. Tampoco lo son las crisis reactivas a alteraciones transitorias del SNC que se resuelven espontáneamente o son tratadas satisfactoriamente⁸.

Las crisis epilépticas que aparecen como crisis reactivas son normalmente generalizadas, aunque pueden ser focales si ya el cerebro tiene una lesión^{3,22}.

a. Crisis generalizadas

En las crisis generalizadas hay una descarga simultánea, masiva, bilateral de actividad paroxística⁹. Las formas más conocidas son la ausencia (ruptura fugaz de contacto y detención de la actividad sin otros componentes o caída), crisis tónica (inconsciencia asociada a hipertonia generalizada como opistótonus), la clásica tónico-clónica, la crisis atónica (pérdida súbita y masiva del tono muscular con la consecuente caída, sin compromiso de conciencia y rápida recuperación) y la crisis mioclónica (contractura brusca, aislada y fugaz de algún segmento o grupo de segmentos)^{3,7,11,12}.

No es extraño que coexistan varios tipos de crisis. Cada uno debe ser registrado en sus características.

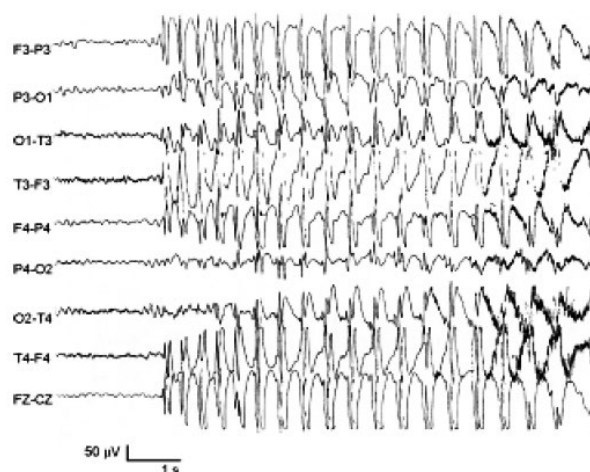


Imagen 1. Registro electroencefalográfico de una crisis generalizada.

b. Crisis parciales^{3,7,9,10,11}

En la vida cotidiana de un individuo normal, la actividad de las distintas áreas de su cerebro "producen" toda la gama de expresiones humanas posibles, de acuerdo a una correspondencia entre estructura y función. Así por ejemplo, la actividad normal en el giro precentral del lóbulo frontal (homúnculo motor) "produce" movimiento en el hemicuerpo contralateral; la actividad en la cisura calcarina del lóbulo occipital y áreas aledañas generando reconocimiento visual entre otros. En la crisis epiléptica hay la misma actividad pero con carácter paroxístico, incontrolado, desordenado, involuntario y por lo tanto las mismas expresiones externas objetivables (movimiento clónico o automático de un segmento, alucinación visual)^{3,12}.

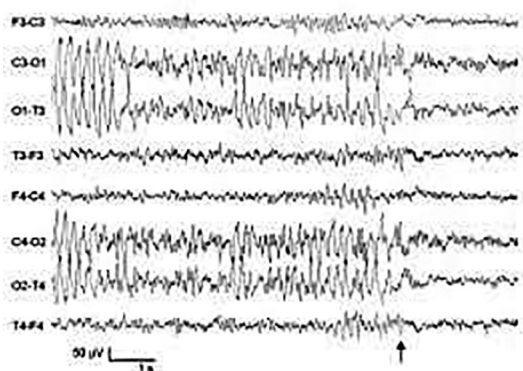


Imagen 2. Registro electroencefalográfico de una crisis parcial.

Consecuentemente, las posibles crisis focales son tantas como áreas funcionales existen en el cerebro (motoras, auditivas, visuales, somatosensoriales, del lenguaje, afectivas, autonómicas). Para ordenar y racionalizar esta variedad enorme de crisis está hoy universalmente aceptada la Clasificación Internacional de las Crisis Epilépticas.¹⁰

Dentro de las crisis epilépticas podemos diferenciar las crisis parciales que se dividen en dos grupos: parciales simples, en las que no hay compromiso de conciencia, y parciales complejas en las que sí hay compromiso (variable) de la conciencia. Las parciales simples pueden ser motoras, sensoriales (auditivas, visuales...), autonómicas o psíquicas. Las parciales complejas pueden tener tan solo compromiso de la conciencia (ruptura de contacto únicamente) o también acompañarse de movimientos automáticos (chupeteo, frotrarse las manos, caminar). En el 65% de los casos, la descarga en el cerebro no permanece restringida a su sitio de origen sino que se extiende a otras áreas y secundariamente se generaliza a todo el encéfalo; consecuentemente, las crisis parciales en la mayoría de los casos se extienden y aún se generalizan a tónico-clónicas^{3,11}.

Ello no las convierte en crisis generalizadas tónico-clónicas; se denominan entonces parciales que generalizan. Por ello precisar los primeros segundos de inicio de la crisis es muy importante.

4. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

La epilepsia es una causa importante de bruscas alteraciones en la conducta de un individuo, ya sea en su estado de alerta y conexión con el medio, en sus funciones motoras, sensitivas o sensoriales, como en la conducta social^{11,12}. Sin embargo, existe una larga serie de condiciones, la mayoría de ellas originadas también en el cerebro, que se manifiestan por síntomas episódicos, generalmente de aparición brusca y breve duración, que reconocen mecanismos distintos al fenómeno epiléptico. En conjunto, estos trastornos cerebrales paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos alcanzan una prevalencia del 10% en la población infantil. Al comparar esta cifra con el 1% de prevalencia de epilepsias en el mismo grupo etario, se comprende claramente el valor del diagnóstico diferencial por sus proyecciones pronósticas y terapéuticas^{3,9,13}.

a. Espasmos del sollozo (ES)

Los pediatras están familiarizados con los ataques que se inician en el curso de un llanto por frustración, dolor, temor o enojo. Después de uno o varios movimientos respiratorios durante el llanto, éste se interrumpe, el niño deja de respirar y tras unos segundos se pone cianótico y pierde el conocimiento. La pérdida de conciencia se asocia a hipotonía generalizada o puede presentarse hipertonía con opistótonos y posteriormente convulsiones. Esta secuencia puede darse en forma completa o incompleta y lógicamente la reacción de los padres, incluso de los pediatras, es distinta si al pequeño sólo se le corta el llanto, y adquiere una leve coloración cianótica, o si la apnea va seguida de pérdida de la conciencia y hasta de movimientos convulsivos⁹.

Los ES son prácticamente inconfundibles con crisis epilépticas para el especializado en trastornos convulsivos, pero es habitual la referencia de estos pacientes a servicios de neurología infantil por dudas en el diagnóstico⁹.

Por otra parte destacar otro tipo de ES, se trata del espasmo del sollozo de tipo pálido: después de un traumatismo leve o una situación de temor y sorpresa, el niño casi no alcanza a llorar y pierde el conocimiento con palidez e hipotonía generalizadas a veces seguida de breves sacudidas clónicas en las extremidades. Con frecuencia son provocados por traumatismos leves del cráneo en región occipital y por esta razón son es fundamental diferenciarlos de la pérdida de la conciencia por conmoción cerebral o de crisis epilépticas desencadenadas por traumatismos^{3,9,13}.

Es muy importante reconocer ambos tipos de ES, los de tipo cianótico y los de tipo pálido, pues si bien responden a mecanismos patogénicos distintos, pueden observarse en un mismo paciente y tienen las mismas connotaciones diagnósticas y pronósticas^{3,9,13}.

Incidencia y edad de comienzo^{12,13}

La edad de comienzo habitual es a partir de los 6 meses, con un pico de intensidad en el segundo año de vida. Los ES pueden producirse ocasionalmente o repetirse varias veces al día. Generalmente los de tipo cianótico se repiten con mayor frecuencia que los de tipo pálido. Ambas variedades de ES tienden a desaparecer después del tercer año de vida, y sólo excepcionalmente se observan en niños de 6 años de edad o más.

Factores condicionantes y precipitantes^{12,13}

La conformación psicológica y emocional del niño y su grupo familiar son los factores más significativos como condicionantes de ES. Es evidente que los niños con ES presentan una mayor incidencia de problemas de conducta u otros síntomas de perturbación emocional, pero el ES tiene una trascendencia distinta porque introduce una nueva variante dentro de las relaciones intrafamiliares: después de haber presenciado un ES con pérdida de la conciencia, se genera en los padres una situación de ansiedad y tensión frente al temor de nuevos episodios y a las fantasías de la muerte. Por eso el principal y en

realidad el único tratamiento de los ES consiste en orientar hacia medidas psicosigiénicas que permitan romper dicho círculo vicioso. Finalmente debemos considerar entre los factores precipitantes las situaciones de laboratorio en que el médico puede inducir reacciones para confirmar una sospecha diagnóstica.

Fisiopatología^{12, 13}

La pérdida de la conciencia en los ES desencadena por una anoxia cerebral aguda, pero el mecanismo por el cual se llega a la anoxia es distinto en ambas variedades del ES descritas. En los ES de tipo pálido la anoxia cerebral está producida por falta circulatoria secundaria a una asistolia.

Diagnóstico diferencial^{2, 13}

Abarca patologías bruscas de origen broncopulmonar (aspiración de cuerpo extraño), cardiovascular (paro cardíaco), u otros trastorno cerebrales paroxísticos (crisis epilépticas). En particular, los ES pálidos deben ser diferenciados en crisis comiciales generalizadas con fenómenos vegetativos, de las pérdidas de conocimiento postraumáticas por contusión cerebral, del vértigo paroxístico benigno y de la pérdida de la conciencia secundaria a un bloqueo en la conducción intracardíaca.

Pronóstico^{12, 13}

Frente a los frecuentes episodios de anoxia cerebral aguda como son los ES, es el riesgo de daño neuronal secundario a hipoxia y la eventual organización de focos epileptógenos. El sistema nervioso central no resulta lesionado por dichos ataques.

b. Síncopes infantojuveniles (SIJ)

Los SIJ se observan en niños mayores, generalmente en edad escolar o en púberes. Los factores precipitantes son habitualmente situaciones de estrés emocional, temor o dolor. En ocasiones se puede detectar un estado de ansiedad, angustia, tensión emocional, sin que exista un factor desencadenante inmediato. También influye el cambio de decúbito pues algunos pacientes sólo presentan las crisis al pasar a la posición erecta y nunca se producen estando el sujeto acostado.

Los síntomas iniciales son mareo y visión borrosa. Además puede manifestarse sensación de frío y hormigueo en extremidades antes de la pérdida del conocimiento. Durante la crisis se detecta palidez, bradicardia, sudoración fría y pueden asociarse náuseas, vómitos, incluso incontinencia urinaria. Si la anoxia se prolonga más de 15 segundos se agrega un espasmo tónico generalizado con opistótonos o sacudidas mioclónicas. Los episodios más intensos pueden ir seguidos de sueño. En general los SIJ no duran más de 15 segundos y el hecho de tomar una posición horizontal hace que mejore el flujo circulatorio cerebral y no se produzcan las convulsiones por hipoxia.

El principal diagnóstico diferencial es la epilepsia, especialmente las crisis atónicas en que el enfermo se ve desplomado sobre sí mismo mientras pierde la conciencia, y

ciertas formas de epilepsia temporal que confunden por sus componentes vegetativos y la presencia de desencadenantes emocionales. En cambio, en las crisis atónicas o mioclónicas-atónicas la caída es mucho más súbita y prácticamente no se detecta la pérdida de la conciencia¹⁰.

De todos modos el EEG normal es un elemento útil para apoyar la presunción clínica de crisis vagotónica. También está indicado el Tilt Test o prueba de inclinación cefálica brusca que provoca una bradicardia, confirmando la hipervagotonía refleja.

Aunque en la mayoría de los casos se trata de una condición benigna que no requiere tratamiento específico, estos "desmayos" pueden ser la primera manifestación de una enfermedad cardiovascular. En estos casos es fundamental el diagnóstico, pues corre riesgo la vida del paciente. Los SIJ tienden a hacerse menos frecuentes y desaparecer hacia el final de la adolescencia, sin secuelas^{12, 13}.

c. Vértigo paroxístico benigno

El reconocimiento de una crisis vertiginosa en la infancia no es fácil. Los niños mayores pueden precisar verbalmente cuáles son sus síntomas, pero en los más pequeños el vértigo puede manifestarse por una pérdida de equilibrio, una resistencia al movimiento, una tendencia a echarse al suelo o quedarse quietos, o bien encubiertos por una gran ansiedad.

Clínicamente se trata de niños de 1 a 3 años de edad que bruscamente presentan episodios de pérdida del equilibrio, no pueden mantener su postura y tienden a prenderse de la persona que está cerca y a tomarse de muebles y otros objetos.

Es habitual que se muestren atemorizados y durante la crisis se puede observar nistagmo, palidez, náuseas y ocasionalmente vómitos. Estos episodios duran por lo general 1 minuto y el niño conserva su lucidez sin mostrar obnubilación ni somnolencia. Al cesar el episodio, retoma su actividad normal⁹.

La frecuencia es variable pero en general se repiten con intervalos de varias semanas. El vértigo paroxístico benigno tiene una evolución espontánea hacia la curación clínica. En el curso de meses o pocos años las crisis disminuyen en intensidad y frecuencia, hasta que desaparecen totalmente en edad escolar.

Es importante destacar que se trata de niños sanos sin antecedentes significativos y que los episodios vertiginosos ocurren en pleno estado de salud^{12, 13}.

d. Reflujo gastroesofágico

En lactantes vomitadores se producen, a veces, episodios asociados con la ingesta de alimentos caracterizados por sacudidas o contracciones tónicas de miembros superiores y tronco, con inclinación cefálica o sin ella, con apnea o sin ella, en ausencia de aspiración manifiesta. Se trata de pequeños entre 2 y 12 semanas de vida que tienen reflujo gastroesofágico asociado a hernia hiatal y el cuadro se conoce como síndrome de Sandifer. En realidad no es im-

prescindible que exista hernia hiatal, pues resulta suficiente para el diagnóstico la demostración de reflujo gastroesofágico por medio de la radiografía seriada, el esofagograma o los estudios de manometría esofágica. Ocasionalmente esta alteración puede provocar tortícolis en lugar de las crisis mencionadas. En todos los casos el tratamiento con alimentos espesos y posición semisentada ha permitido controlar los síntomas que semejaban un trastorno convulsivo^{3,9,12,14}.

e. Crisis psíquicas o pseudoconvulsiones

Los trastornos de origen psíquico que simulan enfermedades orgánicas del sistema nervioso pueden tener expresión periférica como la parálisis, temblores y otros movimientos anormales, trastornos de la marcha, de la sensibilidad; o bien presentarse en forma de crisis con alteración del estado de la conciencia o cambios paroxísticos en la conducta. Sin entrar en clasificaciones psiquiátricas, cabe mencionar que las rabietas (expresiones físicas de enojo que tiene una clara motivación previa) son un trastorno de la conducta común en el niño pequeño, mientras que los ataques de pánico, crisis de rabia psicopática y los episodios histéricos son más frecuentes en adolescentes a partir de la pubertad⁹.

f. Trastornos motores episódicos no epilépticos

Los trastornos de origen psíquico que simulan enfermedades orgánicas

Algunas condiciones neurológicas no epilépticas y paroxísticas que se manifiestan como trastornos motores episódicos son^{3,9,11}:

- i. *Fenómenos anormales exagerados*: ciertas mioclonías en vigilia y sueño, bruxismo.
- ii. *Alteraciones benignas y transitorias del movimiento*: mioclonías neonatales benignas del sueño, mioclonías benignas tempranas de la infancia o espasmos infantiles benignos, desviación paroxística benigna de los ojos hacia arriba, distonía paroxística transitoria en la infancia, tortícolis paroxístico benigno, "shuddering attacks", reacciones adversas o intolerancia a agentes exógenos.
- iii. *Movimientos tipo-hábitos y episodios de autoestimulación*: "head banging", "head or body rocking", otros movimientos estereotipados, episodios de masturbación.
- iv. *Movimientos anormales asintomáticos*: episodios posturales neonatales, síndrome mioclonus-opsoclonus, "Bobble-Head Doll Syndrome", encefalopatías progresivas con mioclonías no epilépticas.
- v. *Otros trastornos neurológicos con síntomas paroxísticos o episódicos*: apneas no epilépticas, hiperecplexia, apraxia oculomotora de Cogan, Spasmus nutans, hemiplejía alternante, coreatetosis y distonías paroxísticas.^{2,15}

g. Mioclonías neonatales benignas del sueño

Suelen aparecer en las primeras semanas de vida. Las primeras mioclonías más sutiles de los primeros días pueden pasarse inadvertidas ya que van en aumento hasta la tercera

semana de vida. Aparecen de forma dominante durante el sueño inquieto. En la mayoría de los casos son evidentes en miembros superiores, pudiendo manifestarse también crisis axiales, en cara y en músculos abdominales. Las mioclonías pueden ser bilaterales o localizadas, rítmicas o arrítmicas, e incluso migratorias o multifocales. Desaparecen siempre al despertar y en ocasiones pueden ser estímulo-sensibles. Disminuyen en intensidad a partir del segundo mes de vida y habitualmente desaparecen antes de los seis meses.

Dado que se trata de un fenómeno transitorio que no requiere medicación, el reconocimiento de este síndrome y el diagnóstico diferencial con otros movimientos anormales en el período neonatal es crucial para evitar medicaciones y estudios innecesarios en estos bebés^{12,13}.

h. Mioclonías benignas de la infancia temprana

Suelen comenzar entre los 4 y 9 meses de edad y cursan con aparición de contracciones bruscas de la musculatura del cuello o de los miembros superiores predominantemente con flexión o rotación de la cabeza y extensión de los miembros superiores. Se caracterizan por maduración neuropsíquica y examen neurológico normal. Suele ocurrir varias crisis por día, en estado de vigilia, excepcionalmente en sueño y tienden a repetirse en salvas. El EEG es normal y no hay signos de deterioro psicomotor^{3,9,13,14}.

i. Enfermedad del sobresalto o hiperecplexia

Se trata de una entidad definida de naturaleza no epiléptica. El cuadro clásico se caracteriza por la aparición temprana de reacciones de sobresaltos a diferentes estímulos. Estas respuestas parecen verdaderas mioclonías estímulo-sensibles, pero también pueden ser breves rigideces generalizadas con pérdida del control postural que lleva a la caída. Más aún en los lactantes se observa una hipertonia persistente durante el primer año de vida, con reflejos tendinosos vivos pero sin signos piramidales definidos. Estos niños luego tienen una marcha insegura y caen con frecuencia. Estas tensiones se incrementan por la tensión emocional y la fatiga. A menudo presentan además episodios durante el sueño, que semejan crisis generalizadas clónicas o mioclonías repetitivas¹⁴.

Los exámenes de laboratorio, el LCR, las pruebas neurometabólicas, la tomografía computarizada cerebral y el EEG son normales.

Se trata entonces de una condición muy rara, que además se confunde en los primeros años con parálisis cerebral y epilepsia. La mejor medicación suele ser el clonazepán, que produce efectos sostenidos¹³.

5. CONVULSIONES FEBRILES

a. Introducción

Las convulsiones en niños asociadas a fiebre son conocidas desde la antigüedad. En los escritos hipocráticos se señalan los hechos fundamentales de ellas: fiebre, edad de aparición y susceptibilidad individual. "Las convulsio-

nes ocurren en niños si hay fiebre aguda con mayor facilidad en su tercer año de vida. Los niños de mayor edad y los adultos no muestran esta propensión, a menos que precedan síntomas de mayor intensidad y peores". Las convulsiones febriles constituyen actualmente uno de los más importantes problemas pediátricos en razón de su elevada prevalencia y de la controversia existente sobre su delimitación, pronóstico y tratamiento¹⁶.

Se define como convulsión asociada a enfermedad febril, en ausencia de infección del SNC, desequilibrio hidroelectrolítico o causa intracraneal definida.

Las convulsiones febriles (CF) son un problema común en la infancia, ya que hasta un 5% de los niños tiene el antecedente de al menos una CF. Constituyen la manifestación convulsiva más frecuente en los primeros años de vida. Pueden definirse como convulsiones desencadenadas por la fiebre, que no esté originada por una infección del sistema nervioso central, en niños de 6 meses a 5 años de edad sin anomalías neurológicas previas^{15,16}.

b. Epidemiología

Las convulsiones febriles son un problema común en la infancia, dentro de la consulta neuropediátrica y un importante motivo en los servicios de Urgencia ya que hasta un 5% de los niños tiene el antecedente de al menos una convulsión febril¹⁵.

Son el problema más común. Afecta entre un 4-5% de los niños; ocupando el rango de edad que va desde los 6 meses a los 5 años de edad¹. Su incidencia anual estimada es de 460 casos por cada 100.000 niños que consultan al Servicio de Urgencia, siendo levemente más frecuente en hombres que en mujeres (1,5:1)¹⁵.

c. Etiología

Existen tres factores que interactúan en la producción de crisis convulsivas febriles¹⁵:

1. Falta de maduración neuronal.
2. Fiebre
3. Predisposición genética: se ha demostrado que las crisis convulsivas febriles tienden a tener agregación familiar, existiendo mayor frecuencia en padres y hermanos, debido a un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia reducida. Se ha visto además que existe un 56% de concordancia en gemelos monocigotos y sólo un 14% en los dicigóticos. Cabe destacar que se han identificado diferentes loci asociados con este cuadro clínico.

d. Clasificación

Las crisis febriles se clasifican en simples o complejas (tabla 1), siendo entre el 70% y 75% de las convulsiones febriles provocadas por crisis simples. A grandes rasgos, la crisis febril simple es aquella convulsión generalizada, de buen pronóstico y corta duración, que se dan en niños sin antecedentes previos de crisis y que no presenta otro episodio en las 24 horas posteriores al evento. Por otro lado, la crisis

Tabla 1. Clasificación de las crisis febriles.

Crisis febril simple	Crisis febril compleja
<ul style="list-style-type: none"> • < 15 minutos • Generalizada • Sin recidiva en las primeras 24 horas • Sin historia previa 	<ul style="list-style-type: none"> • > 15 minutos • Focalizada • Recidiva dentro de las primeras 24 horas • Daño neurológico previo, anormalidad del SNC y/o historia de crisis afebriles

febril compleja posee una duración superior a 15 minutos, son de carácter focal, pudiendo afectar únicamente a un hemisferio y pueden repetirse en el mismo proceso febril dentro de las primeras 24 horas. Son estas últimas las que tienen mayor riesgo de complicación. Representan entre 9%-35% de las convulsiones febriles. Pueden presentarse como *status epilepticus* febril cuando la convulsión se prolonga por más de 30 minutos. Si bien esta presentación no es común (5%), constituye un 25% de los *status epilepticus* del niño.^{2,17}

e. Clínica

Comienzan a menudo con un grito o llanto al cual le sigue la pérdida de conocimiento, el cual suele ser breve y se asocia a convulsiones que pueden ser de cualquier tipo, generalmente tónico-clónicas generalizadas y con menos frecuencia (4%) focales. La mayoría ocurre 4 a 6 horas iniciada la fiebre, la cual el 75% de las veces está sobre los 39 °C rectal. El examen físico en el Servicio de Urgencias suele ser normal. Es habitual el relato de la desviación de la mirada y la cianosis perioral. Esta crisis provoca en la familia gran angustia y temor².

f. Diagnóstico y tratamiento

Se hablará del diagnóstico y tratamiento en temas posteriores.

6. CONVULSIONES DE ETIOLOGÍA NO EPILÉPTICA NI FEBRIL

a. Encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI)

La EHI se produce como consecuencia de la privación de O₂ al cerebro, bien por hipoxemia arterial o por isquemia cerebral, o por la concurrencia de ambas situaciones. El examen neurológico permite establecer la presencia o la ausencia de encefalopatía aguda. Se han diseñado una serie de esquemas de graduación que clasifican la profundidad de la EHI en distintos estadios. Estos esquemas reflejan el hecho de que cuanto mayor es el deterioro de la vigilia y de la capacidad para despertar, más grave es la encefalopatía²⁶. La caracterización clínica de la gravedad de la EHI es un barómetro sensible de la gravedad de la agresión al SNC y tiene una importante utilidad pronóstica durante los primeros días de vida al correlacionarse estrechamente con la probabilidad de secuelas neurológicas. La EHI leve no conlleva ningún riesgo de mortalidad



Imagen 3. TC que muestra infartos secundarios a EHI.

ni de minusvalía moderada o severa ulterior; aunque entre un 6% y un 24% presentan leves retrasos en el desarrollo psicomotor. En la EHI moderada, el riesgo de mortalidad neonatal es en torno al 3% y el de minusvalías moderadas o graves en los supervivientes muestra una amplia variabilidad; entre un 20% y un 45%. En la EHI severa, la mortalidad es muy elevada (50-75%) y prácticamente todos los supervivientes desarrollan secuelas neurológicas^{24,25}.

La EHI está presente desde el nacimiento, no existiendo un periodo de tiempo libre de sintomatología clínica. El perfil neurológico evolutivo en el curso de los primeros días o semanas permite diferenciar la EHI perinatal de una encefalopatía de origen prenatal. Mientras la primera muestra un perfil dinámico o cambiante, la segunda muestra uno estable. Además, el curso temporal es de gran valor para establecer más certeramente el pronóstico. En general, en la EHI leve y moderada el cuadro clínico comienza a mejorar progresivamente después de las 72 horas de vida. Volpe ha descrito un síndrome neurológico postasfíctico grave, caracterizado por la presencia de estupor profundo o coma durante las primeras 12 horas de vida. Durante este tiempo generalmente el RN no presenta disfunción del tronco cerebral, está marcadamente hipotónico y presenta convulsiones sutiles y clónicas multifocales. Entre las 12 y las 24 horas de vida, parece mejorar el nivel de alerta, pero esta mejoría es más aparente que real, ya que no hay contacto con el medio y existe con frecuencia un estado epiléptico, siendo frecuentes las crisis tónicas. Entre las 24 y 72 horas de vida, parece agudizarse el deterioro de la capacidad para despertar y con frecuencia aparece disfunción del tronco encefálico y algunos RN presentan signos de hipertensión intracraneal. Es en este período cuando el neonato habitualmente fallece. Los que sobreviven experimentan una progresiva mejoría en la vigilia, el tono muscular cambia progresivamente de la hipotonía inicial a distonía o hipertonía extensora, y

aparece una combinación de parálisis bulbar y pseudobulbar que determina problemas en la alimentación. La progresión de la mejoría neurológica es variable y difícil de predecir, y se cree que aquellos que mejoran rápidamente pueden tener un mejor pronóstico^{24, 25, 26}.

b. Infección del sistema nervioso central

Las infecciones en el cerebro y la médula espinal pueden causar una inflamación peligrosa. Esta inflamación puede producir una amplia gama de síntomas, como fiebre, dolor de cabeza, o confusión y en casos extremos, puede causar daño cerebral, accidente cerebrovascular, convulsiones, o la muerte²⁷.

La meningitis bacteriana es una enfermedad rara pero potencialmente mortal. Puede estar causada por varios tipos de bacterias que primero producen una infección de las vías respiratorias altas y luego viajan por el torrente sanguíneo al cerebro. La enfermedad también puede producirse cuando ciertas bacterias invaden directamente las meninges y puede bloquear los vasos sanguíneos cerebrales, causando un accidente cerebrovascular y daño cerebral permanente. Las bacterias más comunes causantes de meningitis son el neumococo y el meningococo²⁷.

La meningitis neumocócica es la forma más común de meningitis y la forma más seria de meningitis bacteriana. Cada año se informan unos 6,000 casos de meningitis neumocócica en los Estados Unidos. La enfermedad está causada por la bacteria *Streptococcus pneumoniae*, que también causa la neumonía, sepsis, e infecciones sinusales y de los oídos. Los niños menores de 2 años y los adultos inmunodeprimidos se encuentran particularmente a riesgo. Las personas que tienen meningitis neumocócica a menudo sufren daño neurológico que varía desde la sordera al daño cerebral grave.

La meningitis meningocócica, causada por la bacteria *Neisseria meningitidis*, es común en los niños de 2 a 18 años. Anualmente en los Estados Unidos alrededor de 2,600 personas contraen esta enfermedad altamente contagiosa. Los grupos de alto riesgo comprenden a los bebés menores de 1 año, las personas con sistemas inmunitarios suprimidos, los viajeros a países extranjeros donde la enfermedad es endémica, y los estudiantes universitarios (en particular del primer año) que residen en dormitorios. Entre el 10 y 15 por ciento de los casos es mortal, con otro 10 a 15 por ciento que causa daño cerebral y otros efectos secundarios serios.

La meningitis viral o aséptica es la forma más común de meningitis en los Estados Unidos. Esta enfermedad típicamente leve que no es mortal está generalmente causada por enterovirus, virus comunes que entran al cuerpo por la boca y viajan al cerebro y los tejidos circundantes donde se multiplican. Los enterovirus están presentes en el moco, la saliva y las heces y puede transmitirse por contacto directo con una persona infectada o un objeto o superficie infectado. Otros virus que causan la meningitis son la varicela zoster, influenza, parotiditis, VIH, y herpes simple. La encefalitis puede estar causada por una infección bacteriana y, más frecuentemente, por infecciones virales. Anualmente se informan varios miles de casos de



Imagen 4. Resonancia magnética de encefalitis por virus herpes simple.

encefalitis, pero realmente pueden producirse muchos más ya que los síntomas pueden ser leves a no existentes en la mayoría de los pacientes.

La mayoría de los casos de encefalitis en los Estados Unidos está causada por enterovirus, virus del herpes simple tipos 1 y 2, el mordisco de un animal rabioso (virus de la rabia), o arbovirus, que se transmiten de animales infectados a humanos por la picadura de una garrapata infectada, un mosquito, u otro insecto que succiona sangre. La enfermedad de Lyme, una infección bacteriana diseminada por la picadura de la garrapata, puede causar encefalitis²⁷.

c. Alteraciones hidroelectrolíticas

La existencia de asociación entre convulsiones afebriles y gastroenteritis aguda (GEA) viral leve era una entidad poco conocida fuera del continente asiático. Actualmente están apareciendo artículos sobre esta patología realizados en otros continentes como Europa y América. Este tipo de convulsiones en niños previamente sanos sin alteraciones neurológicas, no asociadas a fiebre, deshidratación ni desequilibrio hidroelectrolítico importante en el contexto de una gastroenteritis aguda viral, se caracterizan por tener un carácter benigno con buen pronóstico sin precisar tratamientos específicos prologados, por lo cual es importante conocer su existencia e identificarlas.

El rotavirus es el principal causante de GEAs virales en lactantes y además es el principal agente responsable de esta entidad. Se conoce que las infecciones por rotavirus, aunque es raro, pueden asociarse con manifestaciones neurológicas: encefalitis-cerebelitis o convulsiones afebriles. Existe, además, mayor riesgo de convulsiones si la GEA es debida al rotavirus, aunque otros virus como los enterovirus, astrovirus, calicivirus, también se han identificado como asociados a convulsiones afebriles benignas. Las GEAs por rotavirus tienen un mayor riesgo de encefalopatía si las comparamos con las GEAs bacterianas. La fisiopatología por la que se producen este tipo de convulsiones es desconocida^{28, 29}.

Tabla 2. Metabopatías susceptibles de tratamiento.

Enfermedad	Tratamiento
Epilepsia dependiente de piridoxina	Piridoxina
Epilepsia dependiente de piridoxal-P	Piridoxal-P
Deficiencia holocarboxilasa sintetasa. Deficiencia de biotinidasa	Biotina
Deficiencia de GLUT-1	Dieta cetogénica
Hiperinsulinismo	Glucosa
Deficiencia de síntesis de serina	Serina
Deficiencia de GAMT	Creatina, ornitina y restricción de arginina
Deficiencia de 5MTHFR	Betaína, ácido fólico y cobalamina

d. Errores congénitos del metabolismo

Numerosos errores congénitos del metabolismo (ECM) pueden presentar crisis epilépticas en los primeros años de vida (aunque rara vez las crisis son la manifestación más importante). De todas maneras es preciso recordar que las causas que provocan crisis en los recién nacidos no suelen ser de origen metabólico: hipoxia, hemorragia cerebral, infección, patología cardiopulmonar, malformaciones cerebrales. El reconocer a una ECM como causa de epilepsia es fundamental no sólo para un correcto consejo pronóstico y genético, sino porque en algunos casos es posible un tratamiento específico curativo³⁰.

Por tanto, ante un recién nacido con crisis epilépticas de causa desconocida hay que valorar iniciar tratamiento con³⁰:

- Piridoxina 100-500 mg iv y posteriormente 30 mg/kg/día cada 8 horas durante 3 días oral.
- Piridoxal fosfato 30 mg/kg oral cada 8 horas durante 3 días.
- Ácido folínico no indicado.
- Biotina: 5-20 mg/día.

e. Malformaciones del sistema nervioso central

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central están originadas por un insulto al embrión durante el embarazo. Su etiología es multi-factorial: se consideran factores genéticos, hipóxicos y sustancias inflamatorias nocivas.

Ocurren en aproximadamente 0.1-0.9% de los nacimientos. Las malformaciones de la columna vertebral y médula es-pinal (espina bífida, mielocela, mielomeningocela y ra-quisquisis) en general aparecen una por cada 1,000-2,000 nacimientos. En China, en 4,628 pacientes con malformaciones del SNC, se encontró una prevalencia de de-



Imagen 5. Representación de una malformación arteriovenosa cerebral.

fectos del tubo neural al nacimiento de 27.37 y 37.22 por 10,000, predominando en mujeres (35.68).

Dentro de las malformaciones congénitas, tienen especial relevancia las malformaciones arteriovenosas, ya que pueden ser causantes de convulsiones. La mayoría de la gente que padece de malformaciones arteriovenosas presenta muy pocos síntomas de importancia y las malformaciones tienden a ser descubiertas sólo por casualidad, usualmente durante una autopsia o en tratamientos por causas no relacionadas. Sin embargo, en aproximadamente el 12 por ciento de la población afectada (cerca de 36 mil de los 300 mil estadounidenses que se estima que padecen de MAV) estas anomalías, llamadas también lesiones, causan síntomas cuyo grado de severidad varía considerablemente. En un pequeño número de individuos en este grupo, los síntomas son lo suficientemente graves como para causar debilitamiento o inclusive pueden provocar la muerte. Anualmente, aproximadamente el 1 por ciento de las personas que padecen de MAV mueren como consecuencia directa de estas lesiones³¹.

Los síntomas más generalizados de las MAV incluyen convulsiones y dolores de cabeza, pero no se ha identificado un patrón específico de estos síntomas. Las convulsiones pueden ser parciales o totales, pueden ocasionar una pérdida de control en el movimiento o un cambio en el nivel de conciencia de la persona. Los dolores de cabeza pueden variar significativamente en frecuencia, duración e intensidad, llegando a veces a ser tan graves como las migrañas. En ciertos casos, un dolor de cabeza que afecta de forma constante un solo lado de la cabeza puede ser atribuido directamente a la ubicación de una malformación arteriovenosa. Con mayor frecuencia, sin embargo, la ubicación del dolor no tiene relación directa con la lesión y puede abarcar la mayor parte de la cabeza³¹.

f. Intoxicaciones

Las intoxicaciones constituyen un problema frecuente y muchas veces grave. En la infancia suponen el 0,3% de las asistencias pediátricas. Son una causa importante de convulsiones^{32, 33}.

Las intoxicaciones accidentales, intencionales y las sobredosis de drogas constituyen un grupo importante de enfermedades con alta morbilidad, mortalidad y costos en salud. Se estima que existen anualmente en Estados Unidos entre 25 millones de intoxicaciones y sobredosis de drogas³³.

Aunque al principio el paciente intoxicado no luzca enfermo, los pacientes intoxicados deben ser tratados como si tuvieran una enfermedad potencialmente mortal, hasta que el diagnóstico específico y su evolución demuestren lo contrario.

Debemos sospechar intoxicación en un paciente que se presenta con^{32, 33}:

- Cuadro clínico de inicio súbito, consistente en diarrea, náuseas y vómito, fallo ventilatorio, convulsiones, alteraciones del estado de conciencia, alucinaciones, cambios de comportamiento, arritmias cardíacas, distonias, falla orgánica multisistémica, en un paciente que previamente estaba sano y esto se presente sin causa clara.
- Antecedentes de polifarmacia, intento de suicidio previo, a que se dedica, contacto previo con tóxicos, trastornos psiquiátricos.
- Aliento o sudor con olor extraño.
- Quemaduras en la boca, piel y/o las mucosas.
- Miosis puntiforme o cambios en la visión.
- Historia clínica no concordante con el examen físico.

Es importante destacar que el 4% de las admisiones hospitalarias por toxicología requieren hospitalización. En cuanto a las exposiciones a tóxicos, más del 5% de pacientes requieren ingreso a una Unidad de Cuidado Intensivo.

Intoxicaciones por bebidas energéticas

En la adolescencia, las intoxicaciones más frecuentes suelen ser de etiología accidental y en el marco del ocio. En este rango de edad, es importante resaltar el consumo de las llamadas bebidas energéticas, con alto contenido en cafeína, extracto de guarana, taurina, ginseng y otras sustancias estimulantes que, de forma abusiva son consumidas por un alto porcentaje de jóvenes entre los 13 y 15 años. Dicho consumo puede llevar a causar riesgo de sobredosis de cafeína en niños y adolescentes.

Solas o combinadas con otras drogas, pueden provocar cuadros de psicosis aguda, manía o cuadros de agitación psicomotriz intensa y arritmias cardíacas severas. Además de la cafeína, otras sustancias incluidas en estas bebidas pueden interactuar con algunos fármacos disminuyendo o potenciando su efecto.

Intoxicaciones medicamentosas

Cabe destacar las producidas por la ingesta de *paracetamol*, fármaco muy utilizado en la infancia fuera del ámbito clínico y al alcance de la población. En un reciente estudio, en 44 niños hospitalizados se detectó un 68% de intoxica-

ciones intencionales, un 22,7% accidentales y un 4% por sobredosificación, por lo que debe alertarse del acceso usual e ilimitado de los pacientes al paracetamol. Otros medicamentos como los *antieméticos*, muy comunes en Pediatría, son usados con frecuencia en la infancia. La ciclizina a dosis altas puede provocar una intoxicación que da origen a convulsiones. Los facultativos deben conocer e informar sobre la limitación de estos productos y la dosis utilizada cuando no hay prescripción médica específica^{32, 33}.

Intoxicación por drogas de abuso

En Pediatría, las intoxicaciones por drogas de abuso durante los primeros años pueden derivarse de la exposición a las mismas durante el embarazo (etapa prenatal), a través de la lactancia materna o bien por exposición (etapa posnatal). Por otro lado, en la adolescencia, el origen suele ser un consumo directo o abuso con finalidad recreativa. Cuando los padres son consumidores de drogas, la exposición durante el periodo prenatal puede extenderse a los primeros años de la vida y afectar al menor por vía inhalatoria, ingestión accidental o contaminación del entorno material en muebles o enseres, dando lugar a intoxicaciones agudas o crónicas^{32, 33}.

g. Traumatismo craneoencefálico

El trauma craneoencefálico es aquel en el cual el episodio traumático genera alteración funcional o estructural del encéfalo, expresado con una puntuación inicial en la Escala de Coma de Glasgow menor de 13 puntos^{34,35}.

El trauma pediátrico es un problema de salud pública y la principal causa de morbi-mortalidad en niños. Presenta una incidencia elevada y continúa siendo una de las principales causas de muerte y discapacidades permanentes en niños^{34,35,36}.

En la actualidad se reconoce el TCE como una enfermedad, una lesión traumática provocada por una causa externa prevenible causada por el daño al organismo debido a la brusca exposición de una concentración de energía que supera un margen de tolerancia del niño y a politraumatismo como el daño corporal sufrido a consecuencia del intercambio de energía que se produce en un incidente y que afecta a uno o varios órganos o sistemas con la magnitud suficiente como para poner en peligro la vida del paciente.

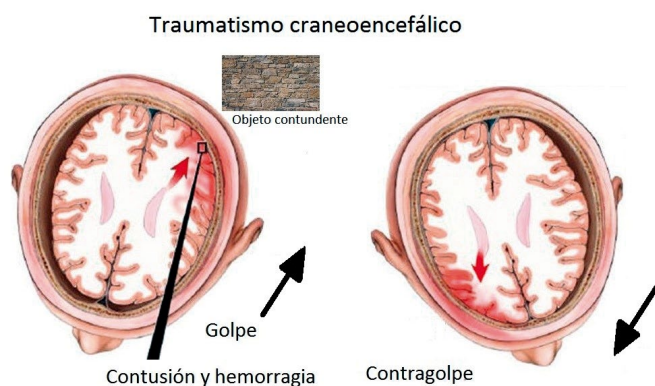


Imagen 6. Mecanismo de trauma por impacto.

Las causas del TCE varían según la edad, en niños menores de 2 años se deben a caídas y maltratos, entre 2 y 10 años son por accidentes de tránsito, caídas y accidentes en bicicleta, y en niños mayores de 10 años debido a deportes, accidentes de tránsito y accidentes en bicicleta, siendo los accidentes de tránsito la causa del traumatismo craneal grave más frecuente en todos los grupos etarios³⁶.

Cabe destacar que los niños presentan diferencias anatómicas y fisiológicas respecto a los adultos, por lo que requieren un cuidado especial durante la atención del trauma avanzado.

Los estudios de imagen son de gran utilidad para identificar las lesiones en los infantes. La radiografía simple de cráneo es capaz de detectar del 94 al 99% de las fracturas lineales deprimidas, mostrando superioridad frente a la TC cuya sensibilidad varía del 47 al 94%; sin embargo, posee utilidad limitada para detectar lesiones intracraneales, ya que se ha demostrado que no existe fractura evidente en la radiografía simple en la mitad de los pacientes que presentan lesiones por TC.⁷ Además, la tomografía de cráneo ha mostrado gran utilidad en las lesiones que precisan de atención quirúrgica inmediata y brinda información pronóstica del paciente, lo que convierte a este estudio en la técnica de elección en el diagnóstico de las lesiones asociadas a TCE.^{8,9} Los pacientes con TCE de bajo riesgo no precisan estudio con TC. Se recomienda realizar tomografía a los niños que han presentado un traumatismo si presentan un Glasgow menor a 13^{34, 35, 36}.

h. Tumores cerebrales

El tumor cerebral es una masa formada por el crecimiento de células anormales o la proliferación incontrolada de dichas células en el cerebro. Los cánceres primarios involucran a cualquier masa que se origina en esta parte del sistema nervioso central (SNC) y no a aquella que se disemine hasta esta zona desde otra parte del cuerpo³⁷.

Los tumores del SNC constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 15 años. Representan 15-20 % de todas las neoplasias de la infancia y la adolescencia; su incidencia varía entre 2-19 por cada 100 000 personas. Predominan en el sexo masculino en una relación de 1,2:1 con respecto al femenino^{37,39}.

Los tumores primarios malignos del sistema nervioso central (SNC) son los tumores sólidos más comunes de la infancia y después de las leucemias, ocupan el segundo lugar en frecuencia. El tratamiento de los tumores cerebrales es complejo por la diversidad histológica de las lesiones y la tendencia de la mayoría de ellos a diseminarse en el neuroeje precozmente en el curso de la enfermedad. Además, pueden producirse secuelas importantes secundarias a las intervenciones terapéuticas³⁹.

Las crisis convulsivas son el primer síntoma del 6-10% de los tumores cerebrales infantiles, y aparecen a lo largo de la evolución en un 10-15% adicional. Su aparición depende de la localización tumoral (50% de los tumores hemisféricos producen convulsiones), de la estirpe celular (gangliogliomas y astrocitomas especialmente), del grado de malignidad (en menores de 10 años, 28% de los

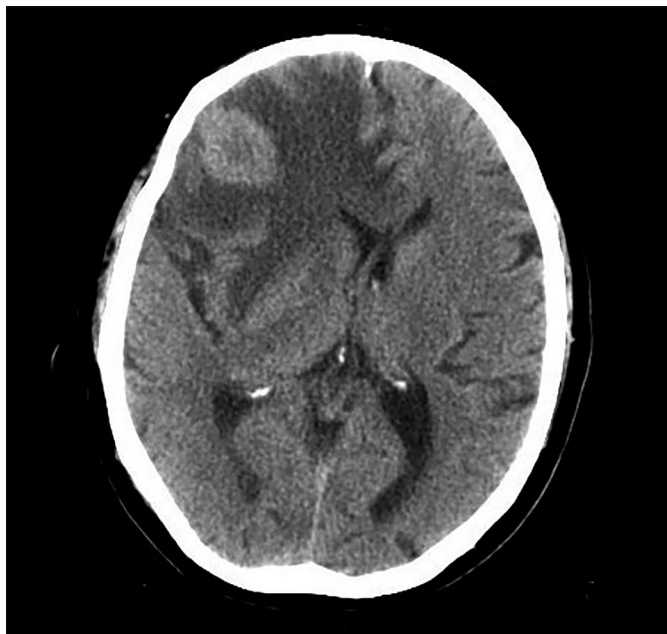


Imagen 7. Tumor cerebral primario que afecta el córtex motor, provocando convulsiones.

gliomas de bajo grado debutan con epilepsia, y 12% de los alto grado), y de la edad (el debut epiléptico de los tumores es menos probable en la infancia que en la edad adulta). Los pacientes tumorales que debutan con convulsiones tienen una exploración neurológica inicialmente normal en el 75% de los casos, y refieren alteraciones del comportamiento el 50%. Por otra parte, el 1-5% de la población epiléptica presenta una etiología tumoral, aumentando el porcentaje con la mayor utilización de estudios neuroradiológicos. El origen tumoral es más frecuente en las crisis parciales y en sujetos de menor edad: 17% de los menores de 4 años con epilepsia parcial. La larga evolución de la epilepsia disminuye el riesgo pero no lo suprime: OR 9,4 para las epilepsias con menos de un año de evolución y un 4,7 para aquellas con más de 10 años. Las convulsiones febriles no suponen riesgo alguno. Las crisis epilépticas pueden aparecer a cualquier edad, desde los primeros días de vida. Es importante la práctica de una RNM en todo niño con epilepsia parcial que no corresponda a los bien conocidos síndromes idiopáticos, y cuya etiología no haya sido firmemente establecida. En tales casos, la normalidad EEG o buena respuesta al tratamiento, no son garantía de ausencia tumoral.

En los niños sometidos a cirugía por epilepsia intratable, el porcentaje de tumores es del 12%, aumentando considerablemente la frecuencia si la serie quirúrgica se circunscribe al lóbulo temporal. Los pacientes con epilepsia intratable en los que la cirugía de la epilepsia demostró un origen tumoral tenían una exploración normal previa en el 80-97%. Las crisis son del tipo parcial complejo en la mitad de los casos, y en casi la tercera parte pueden asociarse diferentes tipos de crisis. Varios estudios han descartado la posibilidad oncogénica de los fármacos antiepilépticos. Toda la epilepsia de difícil control debe ser estudiada con RNM. Una TAC previa normal o con hipodensidades aparentemente residuales no supone garantía alguna en estos casos^{37,38}.

La tomografía axial computarizada (TAC) permite la valoración del tumor proporcionando la información necesaria

sobre la presencia o ausencia de este, tales como tamaño, forma y densidad tumoral, localización, manifestación después de administrar el contraste, calcificaciones, zonas de necrosis y quistes, edema peritumoral, desplazamientos y herniaciones cerebrales, afectación de estructuras óseas, presencia de hidrocefalia, así como hemorragia tumoral. Igualmente es imprescindible en el periodo posoperatorio para la detección de complicaciones entre las cuales figuran: neumocefalia, hemorragia, hidrocefalia y el seguimiento de recaídas^{37,38,39}.

Ahora bien, la resonancia magnética nuclear supone un mejoramiento diagnóstico con respecto al TAC, puesto que proporciona una mejor definición tumoral y visibiliza neoplasias que antes estaban ocultas por las estructuras óseas de la base del cráneo, entre ellas los tumores del tronco y del ángulo pontocerebeloso. También proporciona imágenes en los 3 planos del espacio, lo que permite una mejor planificación para la cirugía. Está indicada para el seguimiento de los procesos expansivos, la detección de recidivas y el diagnóstico diferencial de complicaciones, tales como radionecrosis y diseminación tumoral. La angiografía brinda información sobre la naturaleza y la vascularización de los tumores, así como permite detectar la invasión de estructuras vasculares por la neoplasia. La resonancia funcional posibilita valorar las zonas lesionadas por el tumor^{37,38,39}.

7. ESTATUS EPILÉPTICO

a. Introducción

El estatus epiléptico (SE) es uno de los mayores problemas en la salud pública de todo el mundo. Constituye una emergencia médica frecuente, con costes elevados para la salud y elevada morbimortalidad. En la población pediátrica se hace más importante por las diferencias en cuanto al enfoque diagnóstico¹⁷.

Representa aproximadamente el 3,5% de los ingresos a las Unidades de Cuidados Intensivos (UCI) y hasta el 15% de los pacientes internados en Servicios de Neurología. La tasa de incidencia anual del SE basada en diferentes estudios realizados en Europa y Estados Unidos varía de 6,2 a 41 por 100.000, incrementándose hasta 15,1 a 86 por 100.000 en adultos mayores, que constituyen junto con los niños menores de 5 años la población de mayor riesgo de incidencia¹⁷.

La mortalidad a largo plazo aumenta en los casos de etiología sintomática aguda con respecto de los casos de SE idiopáticos o criptogénicos, y el riesgo de déficits neurológicos después de sufrir un SE es más alto en los casos de SE de etiología aguda sintomática o causados por patología neurológica progresiva, comparado con el SE de causa idiopática/criptogénica o con los casos de SE febril⁶.

b. Definición

El estado epiléptico (EE) fue definido por la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) como una crisis que no muestra síntomas clínicos de detención después de una duración mayor a la que abarca la gran mayoría de crisis de ese tipo en la mayoría de los pacientes, o crisis recu-

rrentes sin reanudación de la función base del sistema nervioso central (SNC)¹⁹.

La ILAE en 1981 define Estatus Epiléptico como: "convulsión prolongada por 30 min, o convulsiones recurrentes sin recuperación de conciencia entre ellas que duran más de 30 min".

La Organización Mundial de la Salud (OMS), aludiendo mecanismos fisiopatológicos, lo define como crisis epilépticas suficientemente prolongadas o repetidas como para provocar una condición fija y duradera. Lowenstein (1999) propone una definición operacional, aplicable principalmente a estatus epiléptico convulsivo generalizado, como convulsiones continuas que superan los 5 minutos, considerando que si persisten más de 5 minutos es probable que continúen más de 30 minutos, siendo estas últimas más difíciles de tratar, y recalando la importancia del manejo precoz, para evitar progresión hacia estadios refractarios y sus secuelas^{19,20}.

Se caracteriza por crisis epiléptica que dura más de 30 minutos o como la falta de recuperación del estado de la conciencia entre varias crisis.

Inicialmente el estatus podría ser un tiempo que oscila entre 25 y 30 minutos; sin embargo, publicaciones y estudios recientes demuestran que el daño neuronal y sistémico puede ocurrir más temprano. Estudios han mostrado cómo la duración de una crisis epiléptica focal en niños es en promedio de 97 segundos y que si la crisis pasa de 5 minutos es poco probable que ceda espontáneamente, lo cual en la nos obliga a tomar decisiones más tempranas y a aceptar que si un paciente cursa con crisis que dure más de 5 minutos debe manejarse de forma agresiva para evitar complicaciones, que aumentan en forma proporcional al tiempo transcurrido hasta el control de las crisis.

El estado de mal epiléptico refractario se define como crisis con duración mayor de 1 hora o crisis recurrentes a razón de dos o más por hora sin recuperación del estado de conciencia a pesar del tratamiento con medicación antiepiléptica convencional. Sin embargo, desde el punto de vista clínico es preferible considerar refractario el estado epiléptico en el cual el paciente no responde a la terapia de primera línea⁶.

c. Epidemiología

En nuestro país no existen datos concretos acerca de la frecuencia o morbimortalidad del status epiléptico. En el mundo, Estados Unidos (EU), Inglaterra, Suiza y Alemania lideran las estadísticas en cuanto a publicaciones de estado epiléptico prospectivo, esta condición en la población general es de 41 por 100.000 habitantes/año. Se estima que la incidencia en la población pediátrica está entre 18-41 por 100.000 habitantes/año. En los diferentes grupos pediátricos se ha encontrado que las causas varían: el estado epiléptico febril se presenta con mayor frecuencia en niños entre 1 y 2 años, mientras que entre los de 5 y 10 años la etiología predominante es el sintomático remoto, más aún en las poblaciones de bajos recursos. La mortalidad del estatus epiléptico en la población pediátrica está entre el 1 y el 8%^{6,18}.

El factor de riesgo más importante es tener diagnóstico previo de epilepsia; sin embargo, la edad temprana, la predis-

posición genética y las lesiones cerebrales adquiridas son otros importantes factores de riesgo¹⁰.

d. Etiología

Las causas del estado epiléptico son muchas y variadas. Se puede clasificar en^{3,9}:

- i. *Sintomático agudo*: alteración que ocurre concomitante con la presencia del estado epiléptico. Por ejemplo meningitis, trauma craneoencefálico, ataque cerebrovascular.
- ii. *Sintomático remoto*: alteración que ocurrió previo a la presentación del estado epiléptico, como historia de encefalopatía hipóxica, antecedente de neuroinfección o de malformación del sistema nervioso, etc.
- iii. *Idiopático*: cuando se relaciona con formas de epilepsia de origen primario (epilepsia de ausencias, epilepsia de mioclónica juvenil, etc.)
- iv. *Febril*: cuando se relaciona con cuadro febril diferente de neuroinfección.

e. Clasificación

El SE puede clasificar en^{6,18}: (tabla 2)

- *Estado epiléptico no convulsivo*: se caracteriza por alteración de la conciencia y se basa en la ausencia de actividad motora manifiesta y patrón EEG indicativo. Puede manifestarse con movimientos simétricos o no y de forma sutil, cuando se evidencia mínima actividad motora que puede involucrar ojos, párpados, rostro, mandíbula o extremidades, que se correlaciona con actividad eléctrica epileptogénica en electroencefalograma (EEG).
- *Estado epiléptico convulsivo*: actividad motora clínica. Es el más frecuente y asociado a morbilidad y mortalidad. Es de fácil reconocimiento.

La mortalidad a corto plazo de EEC se reporta en 2,7-5,2%, hasta 8% en UCI, directamente relacionada con la causa, siendo hasta 2% por el SE propiamente dicho, y entre 12,5 y 16% en pacientes con causa sintomática aguda. En este grupo la cifra se eleva hasta 22,5% en menores de 2 años.

Tabla 3. Clasificación del estatus epiléptico.

Estatus epiléptico convulsivo	Focal	Simple Complejo
	Generalizado	Tónico clónico Mioclónico Tónico Clónico
Estatus epiléptico no convulsivo	Focal	Simple Complejo
	Generalizado	Ausencias típicas Ausencia atípicas (sd de Lennox Gastaut)

f. Etapas del estado epiléptico

1. *SE precoz*: 5 minutos, momento de iniciar las medidas terapéuticas que se detallarán.
2. *SE establecido*: 30 minutos.
3. *SE refractario (SE-R)*: no responde a tratamiento de 1° o 2° línea, entre 60 y 120 minutos, requiere anestesia general.
4. *SE súper-refractario (SE-SR)* si, tras 24 h de anestésicos, el SE continua o recurre, incluyendo recaídas durante la reducción o retiro de anestésicos⁹.

g. Estatus epiléptico refractario

El estatus epiléptico refractario (EER) es aquel en el cual, las crisis persisten más de 60 a 90 minutos después de iniciada la terapia, o tras el tratamiento adecuado con benzodiazepinas más una dosis adecuada de fármacos de segunda línea. También se considera refractario si continúa o se repite 24 horas o más después del inicio de tratamiento anestésico, incluidos los casos en los que reaparece el estatus epiléptico en la disminución o suspensión de la anestesia^{6,23}.

Los pasos terapéuticos en el EER son^{6,9}:

1. Ingreso en UCI. Sostén de constantes vitales. Continuar tratamiento o investigación de su causa.
2. Mantener fármacos antiepilépticos empleados previamente.
3. Coma anestésico durante 24-48 h. No existe evidencia de superioridad de la inducción del coma anestésico con barbitúricos (tiopental) o no barbitúricos (propofol, midazolam). La elección de los fármacos dependerá de la comorbilidad asociada, la farmacocinética y los efectos adversos.
4. Retirada de fármacos inductores del coma en 12-24 h. Si se constata su control clínico y EEG (monitorización).
5. Iniciar/continuar la administración de un fármaco antiepiléptico crónico.
6. Tratamiento causal y de las complicaciones.

h. Algoritmo de actuación y tratamiento del SE

Ver página siguiente³.

8. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

a. Durante convulsión activa^{3,9}

- i. Glucemia capilar.
- ii. En convulsiones activas > 10 min, solicitar gasometría, hemograma, iones y, en función de sospecha clínica, calcio, PCR, PCT, amonio, niveles de tóxicos.
- iii. Electroencefalograma (EEG) urgente: en aquellos casos en los que existan dudas de si el niño se encuentra en estatus o no.

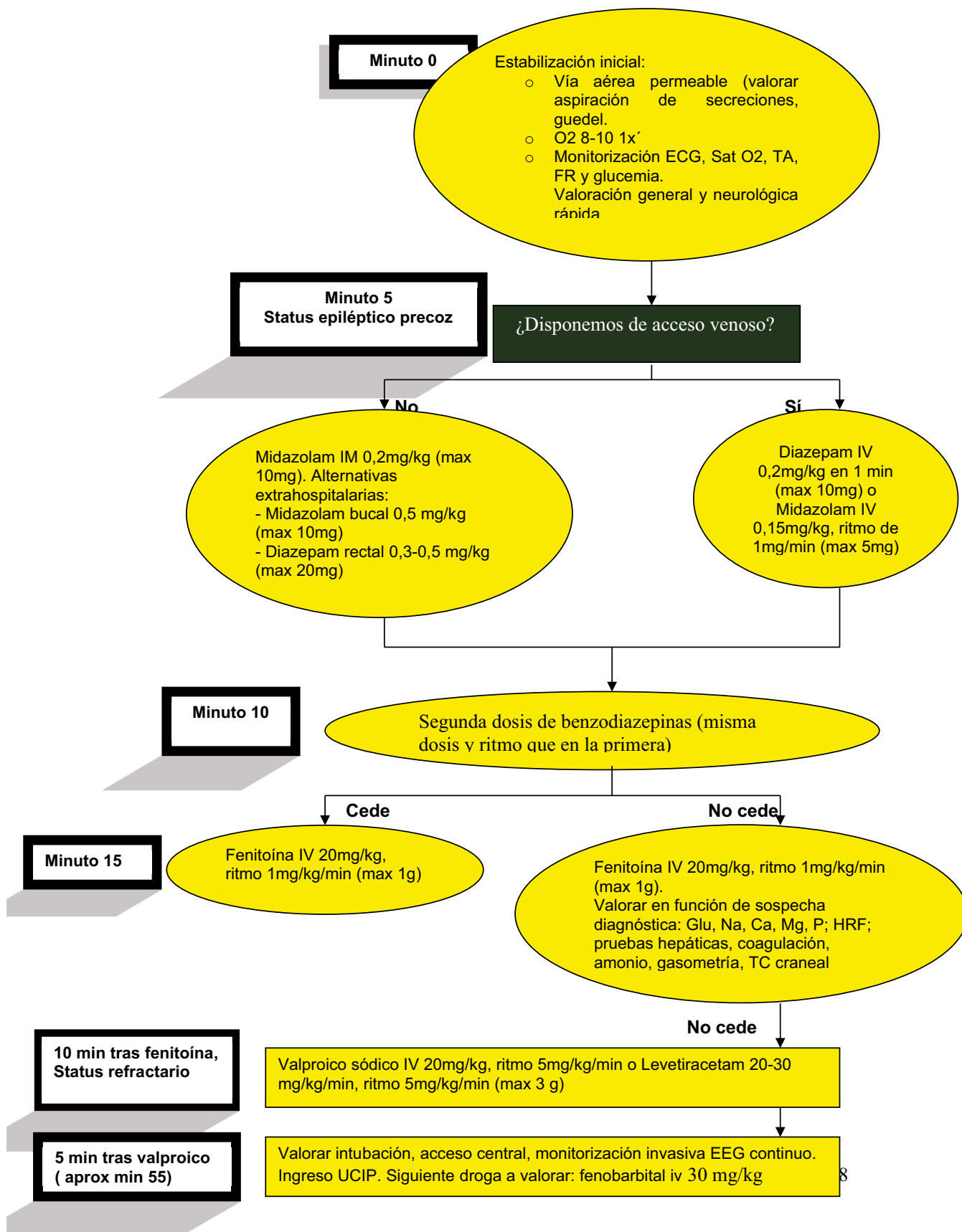
b. Convulsiones febriles^{3,9}

- i. *Típicas*: como norma general no es indicación por sí sola de realizar pruebas complementarias. La decisión de realizarlas dependerá de las características del cuadro febril y de la presencia o no de foco infeccioso. En < 12 meses, aunque se trate de una convulsión febril típica, se recomienda un manejo más conservador, valorando una observación más prolongada.
- ii. *Atípicas*: la realización de pruebas complementarias dependerá del grado de atipicidad. Algunas pautas a llevar a cabo son:
 - iii. *Convulsión focal*: valorar focalidad neurológica durante la postcrisis; si persiste, considerar tomografía axial computarizada craneal y punción lumbar. Si la focalidad se resuelve, puede ser suficiente con una observación más prolongada.
 - iv. *Recurrencia*: exige prolongar la observación; en caso de crisis repetidas, valorar pruebas complementarias dirigidas a descartar infección grave (analítica sanguínea, punción lumbar).
 - v. *Duración > 10-15 minutos*: inicialmente exige prolongar la observación.
 - vi. *No son criterios de atipicidad*: postcrisis prolongada, necesidad de más de una hora para la recuperación completa, aparición de la crisis después de las 24 horas de fiebre. En estos casos de individualizará la necesidad de pruebas complementarias.
 - vii. *Menores de 6 meses*, considerar otras pruebas como la punción lumbar y además el ingreso hospitalario para estudio.

c. Convulsiones afebriles^{3,9}

En función de la sospecha diagnóstica:

- i. *Proceso expansivo intracraneal*: ante persistencia de focalidad neurológica, TCE previo, factores de riesgo. Realizar tomografía computarizada (TC) craneal; valorar ecografía cerebral en neonato.
- ii. *Encefalitis*: suele asociar alteración fluctuante del nivel de consciencia, con irritabilidad o letargia; en ocasiones, además, presenta datos de focalidad neurológica. Requiere realizar punción lumbar, valorando previamente la necesidad de TC craneal si se sospecha hipertensión intracraneal.
- iii. *Alteraciones metabólicas o hidroelectrolíticas*: ante toda convulsión afebril debe obtenerse glucemia rápida. Además, en lactantes pequeños o con factores de riesgo como pueden ser, encefalopatías, sospecha de deshidratación, trastornos metabólicos conocidos, insuficiencia renal o hepática, descartar alteraciones de calcio y sodio.
- iv. *Ingesta de tóxicos*, sobre todo en adolescentes o en lactantes con historia dudosa. Solicitar tóxicos en orina.



Algoritmo de actuación y tratamiento del SE.

Además de estas pruebas dirigidas a identificar una causa orgánica, en todo niño con una primera crisis afebril está indicada la realización no urgente de EEG y valoración por neuropediatría.

d. Niños con antecedentes de crisis previas^{3,9}

- i. Nueva crisis aislada de similares características a las previas: no suele ser necesaria la realización de pruebas complementarias.

- ii. Si ha aumentado el número de crisis: valorar solicitar niveles de antiepilépticos si toma tratamiento. Si no toma tratamiento, considerar la realización de EEG y valoración por neuropediatría.

e. Convulsiones neonatales

Exigen ingreso hospitalario y un estudio más amplio para descartar enfermedad orgánica. A veces pueden ser útiles y difíciles de reconocer. Se debe realizar analítica completa (HRF, monograma con calcio y fósforo, gasometría, láctico y amonio), ecografía transfontanelar (resonancia magnética nuclear durante el ingreso) y examen de líquido cefalorraquídeo³.

9. FÁRMACOS UTILIZADOS EN URGENCIAS PARA EL MANEJO DE LAS CONVULSIONES

a. Benzodiazepinas

Constituyen el fármaco de primera elección en el tratamiento de una convulsión, su penetración al cerebro es inmediata; poseen diversos sitios de acción pre sináptica, pos sináptica y no sináptica que aumentan la inhibición GABAérgica; el efecto final es una rápida inhibición de las descargas epileptogénicas y de la actividad clínica epiléptica. Dentro de las benzodiazepinas, las más usadas en clínica son las siguientes^{3, 9, 23}:

- i. *Lorazepam*: es el que menor riesgo de depresión respiratoria tiene. Está indicado en la convulsión temprana, su presentación es de 4 mg/ml. Su forma de administración es de 0,1 mg/kg, max 4mg, para repetir cada 20 minutos. Sin embargo, es un fármaco del que no se dispone en nuestro país para su administración IV, por lo que en la práctica se recomienda el uso de otras benzodiazepinas.
- ii. *Diazepam*: está indicado en el estado prodrómico y en el estado epiléptico temprano, su dosis es de 0,02-0,04 mg/kg que se puede repetir cada 15 minutos en tres ocasiones. Este fármaco presenta liposolubilidad alta, su inicio de acción es rápido pero con una duración de efecto corta, presenta metabolismo hepático, causa depresión respiratoria, hipotensión y sedación.
- iii. *Clonazepam*: está indicado en el estado epiléptico temprano. Su dosis es de bolos de 20-50 mcg/kg, en bolo endovenoso directo lentamente, hasta una dosis total de 5 bolos con intervalo de 10 minutos entre cada uno. Tiene una latencia de efecto mayor y menor riesgo de depresión respiratoria.
- iv. *Midazolam*: indicando en la convulsión establecida. Su dosis es de 0,15-0,3 mg/kg, se puede administrar en bolos que se repiten cada 15 minutos, o en goteo continuo con la misma dosis para una hora. Es un fármaco que es hidrosoluble, su tiempo de acción es rápido pero con efecto muy corto, produce más efecto de depresión respiratoria, hipotensión y sedación que los anteriores.

b. Fenitoína

Indicada como segundo escalón, tanto en crisis que no ceden tras dos dosis de benzodiazepinas (para frenarla), como

en aquellas que ceden tras dicha segunda dosis (para intentar prevenir recurrencias). Alcanza su pico a los 15 minutos. No es útil en las crisis generalizadas. Su infusión requiere un manejo lento debido a su potencial de riesgo de desencadenar arritmias cardíacas. Su dosis de impregnación es de 15-20 mg/kg y debe diluirse en 20-100 ml de SSN 0,9%. Presenta riesgo de hipotensión^{22, 23}.

c. Fenobarbital

Tiene un amplio espectro de actividad anticonvulsiva, principalmente por sus efectos GABA A al potenciar sus efectos inhibitorios al aumentar el tiempo de apertura del canal del cloro sin cambiar su frecuencia de despolarización. Indicado en crisis focales y generalizadas, sin embargo presenta menor eficacia que las benzodiazepinas. La dosis es de 10-20 mg/kg. También está indicado ante una convulsión en el periodo neonatal (primera línea en neonatos), en la que se ha de corregir los trastornos electrolíticos y metabólicos. Se presentan como efectos adversos la sedación, hipotensión, rash cutáneo y depresión respiratoria^{22, 23}.

d. Ácido valproico

Indicado cuando fracasan los fármacos anteriores. Diferentes estudios reportan una efectividad del 78-100% en estatus refractarios sobre los fármacos de primera línea. Causa raramente hepatotoxicidad, pero este riesgo aumenta en menores de 2 años, pacientes polimedicados, hepatópatas y metabolópatas conocidos. La dosis es de 60 mg/kg/día, comenzando por una dosis de 15-45 mg/kg a una velocidad de infusión de 1,5-3 mg/kg-min. En caso de no contar con la presentación endovenosa, puede utilizarse también el jarabe oral en las mismas dosis para aplicación intrarrectal^{22, 23}.

e. Levetiracetam

Antiepiléptico de nueva generación recomendado como alternativa al ácido valproico en el estatus refractario. Tiene como ventajas la ausencia de efectos adversos que sí presentan los fármacos anteriores. En particular, es efectivo en combinación con las benzodiazepinas. Dado que su metabolismo no se encuentra asociado al hígado, podría ser el medicamento de elección en episodios asociados a trastornos metabólicos como la porfiria^{3, 21, 22}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sergio Daniel Quintanilla, Mario Velásques. Primera Convulsión en niños. Rev Pediátrica Hondureña. 6(1): 392-398.
2. Dres. Jimena Zeballos, Alfredo Cerisola, Walter Pérez. Primera convulsión febril en niños asistidos en un servicio de emergencia pediátrica. Arch. Pediatr. Urug, 2013, 84(1).
3. Javier Benito Fernandez, Santiago Mintegi Raso, Jesús Sanchez Etxaniz. Urgencias Pediátricas. 5ª edición. Madrid: Médica Panamericana; D.L. 2011.

4. Odessa Enríquez, Edna Maradiaga, José L. Lizardo. Convulsiones. *Rev Med Hondur* 2014; 82(Supl. N°2): 1-108.
5. Marchezan, J., Ohlweiler, L., Winckler, M. I. B., Ranzan, J. Becker, M. M. Riesgo, R. (2014). Actitud en la primera crisis convulsiva. Vol. 82 (Suplemento No. 2) 2014 pp. S1-108, 82(1): 28.
6. Cerdá, JM Mercadé, et al. "Guía oficial de la Sociedad Española de Neurología de práctica clínica en epilepsia." *Neurología* 31.2 (2016): 121-129.
7. Poveda, Juan Carlos Pérez, Juan Carlos Bulacio, and Eugenia Espinosa García. *Epilepsia en niños: Clínica, diagnóstico y tratamiento*. Pontificia Universidad Javeriana, 2014.
8. Guerrero-Pérez, Rodolfo, et al. "Tiempo estimado entre el inicio de las crisis y el tratamiento quirúrgico en pacientes con epilepsia refractaria." *Archivos de Neurociencias* 19.3 (2014): 153-156.
9. Yordana Acedo Alonso, Benito Fernandez, Rosa Adán Pedroso, Eider Astobiza Beobide. *Urgencias Pediátricas*. Madrid: MédicaPanamericana; 2015.
10. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58: 512.
11. Rolston JD, Englot DJ, Wang DD, Shih T, Chang EF. Comparison of seizure control outcomes and the safety of vagus nerve, thalamic deep brain, and responsive neurostimulation: evidence from randomized controlled trials. *Neurosurgical Focus*. 2012; 32(3): E14.
12. Hakimian S, Kershenovich A, Miller JW, Ojemann JG, Hebb AO, D'Ambrosio R et al. Long-term outcome of extratemporal resection in posttraumatic epilepsy. *Neurosurgical Focus* 2012; 32(3): E10.
13. J. Campistol Plana. *Trastornos Paroxísticos no epilépticos en la infancia*. Barcelona, *Pediatr Integral* 2015; XIX (9): 622-631.
14. J.L. Herranz Fernández. *Trastornos Paroxísticos no epilépticos*. Universidad de Cantabria, *Pediatr Integral* 2011; XV(9): 857-867.
15. J. Lahuerta, P. Díaz-Tejeiro, C. Arregui, J. Narbona. *Convulsiones febriles*. *Revista de Medicina de la Universidad de Navarra*, 2016, 23(3): 45.
16. Mastrangelo M, Midulla F, Moretti C. Actual insights into the clinical management of febrile seizures. *Eur J Pediatr*. 2014;173(8): 977-982.
17. SSVQ. *Protocolo de derivación convulsión febril. Referencia y contrarreferencia*. 2011-2013.
18. Bernater, Ricardo, et al. "Status epiléptico: actualización en consideraciones clínicas y guías terapéuticas." *Neurología Argentina* 5.2 (2013): 117-128.
19. Carmen Paz Vargas L, Ximena Varela E, Karin Kleinstember S, Rocío Cortés Z, María de los Ángeles Avaria B. Revisión del estado epiléptico convulsivo pediátrico y su manejo antiepiléptico. *Management of pediatric status epilepticus*. *Rev. méd. Chile* 2016; 44(1).
20. Hesdorffer DC, Benn EKT, Bagiella E, Nordli D, Pellock J, Hinton V, et al. Distribution of febrile seizure duration and associations with development. *Ann Neurol*. 2011; 70: 93-100.
21. Chen XQ, Zhang WN, Yang ZX, et al. Efficacy of levetiracetam in electrical status epilepticus during sleep of children: a multicenter experience. *Pediatr Neurol* 2014; 50: 243.
22. Randall López Gonzalez. *Epilepsia, Tratamiento farmacológico y su monitoreo*. *Revista Cúpula* 2016, 30(2): 44-53.
23. Vicente, J. F. M. Estado epiléptico refractario en el entorno de la terapia intensiva. *Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int*. 2014; 28(3): 175-186.
24. Felipe Otayza. *Tumores de la fosa posterior en pediatría*. *Revista Clínica médica Las Condes*. 2017; 28(3): 378-391.
25. Lucas Moreno, Miguel Angel García Ariza, Ofelia Cruz, Carlota Calvo. *Citarabina liposomal para el tratamiento de la diseminación leptomeníngea en tumores del sistema nervioso central en niños y adolescentes*. 2016; 85(5): 274.
26. Sánchez-Sánchez, L. M., Vázquez-Moreno, J., Heredia-Delgado, J. A., & Sevilla-Castillo, R. (2016). Presentación clínica de tumores intracraneales supratentoriales (ST) e infratentoriales (IT) en pacientes pediátricos. *Gaceta Médica de México*, 152(2): 158-162.
27. Martínez, M. L. O., Duran, M. E. M., García, O. E. P., Quijada, H., Ortiz, E. L. C., & Cuevas, E. L. (2016). *Protocolo de Vigilancia en Salud Pública. Vigilancia intensificada en salud pública de la microcefalia y otros defectos congénitos del Sistema Nervioso Central por virus Zika*.
28. Carranza, C. A., Gómez, J., & Wilches, I. (2016). Rehydration in pediatric patients. *Revista Med*, 24(2): 33-46.
29. Vial, P. (2017). Agentes bacterianos y virales de la diarrea aguda. *ARS MEDICA Revista de Ciencias Médicas*, 18(2): 7-21.
30. Rey, L. M. (2016). Artículo de Revisión Actualidad terapéutica en el manejo de los Errores Innatos del Metabolismo. *Current therapeutic approaches in the management of inborn errors of metabolism*. *Rev Cubana Genet Comunit*, 10(1): 5-13.
31. Matovelle, C., Matovelle, P., Reyes, F. M., & Neira, F. C. (2016). Estudio Descriptivo: Frecuencia de Malformaciones Congénitas en Pacientes Pediátricos del Hospital "José Carrasco Arteaga". *Revista Médica HJCA*, 7(3): 249-253.

32. Grannobles, P., & Carrasquilla, L. S. (2016). Cuidados inmediatos en intoxicaciones y convulsiones.

33. Belloso, J., Alzina, V., Melián, A., Pérez-Afonso, F., & Villa-Elizaga, I. (2016). Accidentes e intoxicaciones en pediatría. Revista de Medicina de la Universidad de Navarra, 23(3): 17.

34. Romero, O. N., & Meléndez, A. N. (2017). Trauma craneoencefálico: factores de riesgo de mortalidad en pacientes de 2 a 15 años: traumatic head injury: risk factors of mortality in 2 to 15 years old patients. Saber, 29: 23-31.

35. Ochoa-Gómez, L., López-Pisón, J., Fuertes-Rodrigo, C., Fernando-Martínez, R., Samper-Villagrasa, P., Monge-Galindo, L., García-Jiménez, M. C. (2016). Estudio descriptivo de las epilepsias sintomáticas según edad de inicio controladas durante 3 años en una Unidad de Neuropediatría de referencia regional. Neurología.

36. Pérez, A., & Johnnattan, P. (2016). Factores de riesgo de pacientes hospitalizados en el servicio de pediatría, que desarrollan convulsiones febriles en el Hospital Regional de Loreto en el año 2015.

37. Felipe Otayza. Tumores de la fosa posterior en pediatría. Revista Clínica médica Las Condes. 2017; 28 (3): 378-391.

38. Lucas Moreno, Miguel Angel García Ariza, Ofelia Cruz, Carlota Calvo. Citarabina liposomal para el tratamiento de la diseminación leptomeníngea en tumores del sistema nervioso central en niños y adolescentes. 2016; 85(5): 274.

39. Sánchez-Sánchez, L. M., Vázquez-Moreno, J., Heredia-Delgado, J. A., & Sevilla-Castillo, R. (2016). Presentación clínica de tumores intracraneales supratentoriales (ST) e infratentoriales (IT) en pacientes pediátricos. Gaceta Médica de México, 152(2): 158-162.

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.550€ ONLINE

750 HORAS

30 ECTS

Experto Universitario en urgencias en atención primaria

Edición: 11ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 100 Preguntas tipo test, 24 Supuestos y Tesina de investigación



+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.550€ ONLINE

750 HORAS

30 ECTS

Experto Universitario en cuidados perioperatorios

Edición: 11ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 265 Preguntas tipo test, 11 Supuestos y Tesina de investigación



+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.550€ ONLINE

750 HORAS

30 ECTS

Experto universitario en oncología

Edición: 11ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 20 Supuestos y Tesina de investigación



+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.550 € PDF

750 HORAS

30 ECTS

Experto universitario en bioética para enfermería

Edición: 11ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 170 Preguntas tipo test, 6 Supuestos y Tesina de investigación



3. Cuidados paliativos pediátricos. Desde la perspectiva enfermera

Elena Suárez Rodríguez

Graduada en Enfermería. Oviedo

Tania García Fernández

Fisioterapeuta. Oviedo

ABREVIATURAS

- Unicef: United Nations International Children's Emergency Found
- OMS: Organización Mundial de la Salud
- CP: Cuidado Paliativo
- SECPAL: Sociedad Española de Cuidados Paliativos
- AEEPAL: Asociación Española de Enfermería en Cuidados Paliativos
- CPP: Cuidado Paliativo Pediátrico
- VIH: Virus de la Inmunodeficiencia Humana
- SIDA: Síndrome de la Inmunodeficiencia Adquirida
- CIE: Clasificación Internacional de Enfermedades
- INE: Instituto Nacional de Estadística
- UPP: Úlceras por Presión
- SNG: Sonda nasogástrica
- SNC: Sistema Nervioso Central
- EVA: Escala Visual Analógica

1. INTRODUCCIÓN

En 1967 nace en Londres el llamado movimiento de hospicios moderno que se atribuye a la fundación del St. Christopher's Hospice¹ primer centro médico para la atención de pacientes terminales², fundada por Cicely Saunders, considerada como la fundadora de la atención paliativa moderna³.

Era una enfermera inglesa que posteriormente estudio medicina, e impresionada por como morían los soldados en la II Guerra Mundial, llenos de dolor y sufrimiento, se propuso realizar todo lo humanamente posible para acabar con la situación de sufrimiento de estos enfermos moribundos⁴, descubriendo que "realmente no teníamos nada que ofrecer salvo a nosotros mismos y unos meticulosos cuidados de enfermería para los enfermos incurables"³.

Cicely Saunders daría lugar a lo que hoy en día se conoce como "cuidados paliativos" que proporciona: "atención integral, activa y continuada a los pacientes y sus familias por un equipo multidisciplinar; no con la finalidad de alargar a toda costa la supervivencia del paciente terminal, sino de mejorar su "calidad de vida" y cubrir todas sus necesidades"¹.

Las grandes estrategias de Cicely Saunders se sustentan sobre sólidas columnas⁵:

- Fluidez en la comunicación entre el enfermo, familiares y profesionales para no llegar al aislamiento y a la falta de confianza.
- Control adecuado de síntomas, basado en una valoración impecable.
- Reconocimiento y atención de las necesidades psicológicas y espirituales, que no serán nunca más ignoradas.
- Perspectiva del cuidado de la persona como un todo.

United Nations International Children's Emergency Found (Unicef) en la convención sobre los Derechos del niño en su artículo 1 parte define niño como: "todo ser humano menor de dieciocho años de edad, salvo en virtud de la ley que le sea aplicable, haya alcanzado antes la mayoría de edad"⁶, de acuerdo a lo previsto en el artículo 12 de la Constitución Española de 1978: "Los españoles son mayores de edad a los 18 años"⁷.

La apertura del primer centro pediátrico enmarcado en el movimiento hospice se produce en 1982, suponiendo una importante innovación, y es conocido como el Oxford Helen House¹.

En 1990 la Organización Mundial de la Salud (OMS) público a propuesta de la Asociación Europea de Cuidados Paliativos (CP) define el cuidado paliativo como: «cuidado total activo de los pacientes cuya enfermedad no responde a tratamiento curativo. El control del dolor y de otros síntomas y de problemas psicológicos, sociales y espirituales es primordial», lo hizo en un documento clave para el desarrollo de los cuidados paliativos⁸.

La OMS también destaca que los Cuidados Paliativos no deben limitarse exclusivamente a los últimos días de vida sino aplicarse progresivamente a medida que avanza la enfermedad y en función de las necesidades de pacientes y familias².

En el año 1992 se fundó la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) formada por más de 300 miembros procedentes de diferentes especialidades y ámbitos de atención. Entre sus objetivos destacan la promoción de la buena calidad de atención de los enfermos terminales, la docencia de los profesionales, la investigación y la ayuda y asesoramiento a la administración para el desarrollo y la implementación de Cuidados Paliativos en nuestro país⁹.

El Children's Hospice International en 1993 introdujo un nuevo concepto en los cuidados paliativos: "administrar tratamiento curativo y paliativo simultáneamente, facilitando junto al tratamiento indispensable para controlar

su enfermedad, la terapia de apoyo necesaria para poder sobrellevarla lo mejor posible". Por lo tanto los cuidados paliativos no serían excluyentes de un cuidado curativo¹⁰.

En España en 1999, el Pleno del Senado, en su sesión de 14 de septiembre, aprobó una moción instando al Gobierno a elaborar un Plan Nacional de Cuidados Paliativos¹¹. Este Plan se aprobó el 18 de diciembre de 2000 y expone las bases para el desarrollo del mismo: principios generales, objetivos, tipo de medidas, forma, evaluación, etc.

En el año 2002 se aprobó la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en materia de Información y Documentación Clínica, que incide en muchos aspectos que tienen relación con la dignidad de la persona, la autonomía y el derecho a la información¹².

Sin embargo, la puesta en marcha de medidas fue muy desigual hasta el año 2003 en que el Gobierno promulgó la "Ley 16/2003, de 28 de mayo, de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud" con el fin de garantizar la equidad¹¹ y haciendo referencia a la atención paliativa del paciente en situación avanzada como una prestación de Atención Primaria y Atención Especializada¹², por lo que desde ese momento la atención al paciente en situación terminal quedaba garantizada como una de las prestaciones básicas para todos los ciudadanos españoles.

El 1 de diciembre de 2006 la Asociación Española de Enfermería en Cuidados Paliativos (AECPAL) en la sede del Consejo General de Enfermería en Madrid realizaron las 1ª Jornadas Monográficas de Enfermería en Cuidados Paliativos en España tratando de enfatizar el reconocimiento profesional y la formalización de un área de competencia específico y de formación reglada y disponer de un lugar de encuentro científico de la profesión enfermera¹³.

Los cuidados paliativos mejoran la calidad de vida de los pacientes y las familias que se enfrentan con enfermedades amenazantes para la vida, mitigando el dolor y otros síntomas, y proporcionando apoyo espiritual y psicológico desde el momento del diagnóstico hasta el final de la vida durante el duelo¹⁴.

Los cuidados paliativos¹⁵:

- Alivian el dolor y otros síntomas angustiantes.
- Afirman la vida y consideran la muerte como un proceso normal.
- No intentan ni acelerar ni retrasar la muerte.
- Integran los aspectos psicológicos y espirituales del cuidado del paciente.
- Ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activamente como sea posible y en su propio duelo.
- Utilizan un enfoque de equipo para responder a las necesidades de los pacientes y sus familias, incluido el apoyo emocional en el duelo.
- Mejoran la calidad de vida, y pueden también influir positivamente en el curso de la enfermedad.

- Pueden dispensarse en una fase inicial de la enfermedad, junto con otros tratamientos que pueden prolongar la vida, como la quimioterapia o radioterapia, e incluyen investigaciones necesarias para comprender y manejar complicaciones clínicas angustiosas.

La historia de los cuidados paliativos viene muy asociada a la evolución del concepto de muerte y buen morir que han tenido las distintas civilizaciones a través de los tiempos¹⁵.

El niño es un individuo que se encuentra en proceso de crecimiento y desarrollo físico, emocional, social, psicológico y espiritual por lo que debemos establecer el periodo de desarrollo en que se encuentra el paciente. Las etapas que se manejan en pediatría según el desarrollo emocional y espiritual en que se encuentra el menor se dividen en los siguientes grupos de atención¹⁶:

- Recién nacido: desde el nacimiento hasta la 4ª semana de vida.
- Lactante: desde el mes de vida hasta los 2 años.
- Preescolar: desde los 2 años hasta los 6 años.
- Escolar desde los 6 años hasta los 12 años.
- Adolescente desde los 12 años hasta los 18 años.

Las mejoras en las condiciones socio-sanitarias, junto con los avances experimentados por la medicina durante la segunda mitad del siglo XX, han contribuido a prolongar la esperanza de vida en el mundo desarrollado y a mejorar la calidad de vida de la población. Actualmente los niños y adolescentes sobreviven a situaciones clínicas que antiguamente eran letales. En muchas ocasiones esta supervivencia se acompaña de un buen estado de salud, pero en otras quedan secuelas incurables que amenazan la vida. Por otro lado, siguen existiendo enfermedades incurables en la infancia, a pesar de haber conseguido prolongar y mejorar la esperanza y calidad de vida de las mismas de manera aceptable¹⁷.

Los cuidados paliativos pediátricos (CPP) son aquellas actuaciones destinadas a niños y adolescentes que padecen una enfermedad incurable, progresiva e incapacitante, y que se inician en el momento del diagnóstico y se mantienen durante toda la evolución de la enfermedad¹⁷.

Los aspectos que distinguen los cuidados paliativos para los niños son¹⁸:

1. El reducido número de casos pediátricos que requieren cuidados paliativos y la amplia distribución geográfica.
2. Una amplia variedad de enfermedades: (neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, respiratorias e infecciosas, cáncer, complicaciones por prematuridad, trauma) y la duración impredecible de la enfermedad.
3. Disponibilidad limitada de fármacos específicos para los niños.
4. Factores de desarrollo: los niños están en continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo; esto afecta

cada aspecto de sus cuidados, desde la dosis de la medicación, a los métodos de comunicación, educación y apoyo.

5. El papel de la familia: los padres representan legalmente a su hijo/a en todas las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales y están profundamente involucrados como cuidadores y responsables en la toma de decisiones.
6. Una rama de la medicina relativamente nueva: la necesidad de extender los cuidados paliativos a la edad pediátrica es una consecuencia de los avances tecnológicos que permiten prolongar la supervivencia de un mayor número de niños con patologías complejas que hasta hace poco los habrían conducido a un rápido deterioro y a la muerte. Esto ha dado lugar a limitaciones culturales y a una falta de conocimientos específicos en el cuidado específico de estos niños.
7. Implicación emocional: cuando un niño está muriendo, puede resultar extremadamente difícil para los miembros de la familia y cuidadores aceptar el fracaso del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.
8. Aflicción y duelo: después de la muerte de un niño, es más probable que el duelo sea grave, prolongado y, a menudo, complicado.
9. Cuestiones legales y éticas: los referentes legales son los padres o tutores del niño. A menudo no se respetan los derechos legales del niño, sus deseos y su participación a la hora de elegir. Puede haber conflictos entre la ética, la conducta profesional y la legislación, especialmente en lo que concierne a los niños.
10. Impacto social: es difícil para el niño y la familia mantener su papel en la sociedad a lo largo de la enfermedad (colegio, trabajo, ingreso).

La OMS observa que los CPP representan un campo especial, aunque estrechamente relacionado, con los cuidados paliativos para adultos. La definición de la OMS de cuidados paliativos apropiados para los niños y sus familias es la siguiente¹⁹:

- El cuidado paliativo para los niños es el cuidado total activo del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, y también implica dar apoyo a la familia.
- Comienza cuando se diagnostica la enfermedad, y continúa independientemente de si un niño recibe o no tratamiento dirigido a la enfermedad.
- Los proveedores de salud deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño.
- La atención paliativa eficaz requiere un amplio enfoque multidisciplinario que incluya a la familia.

En los niños se han identificado cuatro grupos de situaciones¹⁸:

1. Situaciones que amenazan la vida, para las cuales el tratamiento curativo puede ser viable, pero también puede

fracasar. Por ejemplo: cáncer, fallo orgánico del corazón, hígado o riñón e infecciones.

2. Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida, pero donde todavía es posible la muerte prematura. Por ejemplo: fibrosis quística, VIH/SIDA, anomalías cardiovasculares y prematuridad extrema.
3. Enfermedades progresivas sin opciones curativas, donde el tratamiento es paliativo desde el diagnóstico. Por ejemplo: trastornos neuromusculares o neurodegenerativos, trastornos metabólicos progresivos, anomalías cromosómicas, cáncer metastásico avanzado ya diagnosticado.
4. Situaciones irreversibles, no progresivas con grave discapacidad que conllevan una extrema vulnerabilidad de padecer complicaciones de salud. Por ejemplo: parálisis cerebral grave, trastornos degenerativos, malformaciones congénitas, prematuridad y lesiones cerebrales o de la medula espinal.

La clasificación de la CIE-10 divide las enfermedades susceptibles de cuidados paliativos pediátricos en diez categorías: enfermedades infecciosas y parasitarias, tumores, enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, y ciertos trastornos que afectan al mecanismo de la inmunidad, enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas, trastornos mentales y del comportamiento, enfermedades del sistema nervioso, del sistema circulatorio, del sistema respiratorio, del sistema osteoarticular y tejido conjuntivo, del sistema genitourinario, malformaciones congénitas en el periodo perinatal, malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas y otros¹¹.

En España Referente a los cuidados paliativos pediátricos la primera unidad que se puso en marcha fue en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona en 1991. En 1997 se crea una unidad en el Hospital Materno Infantil de Las Palmas, en el 2008 en el Hospital Niño de Jesús de Madrid y en el 2013 en Espases (Mallorca)¹¹.

En los últimos años las Comunidades Autónomas han desarrollado planes de Cuidados Paliativos y poseen diferentes recursos que en su mayoría están encaminados a la atención de la población adulta. Solo 5 de ellas contemplan la atención pediátrica de cuidados paliativos pediátricos en la cartera de servicios comunes lo que no implica la existencia de dispositivos especiales, son: Baleares, Canarias, Cataluña, Comunidad Valenciana y Madrid¹¹.

En mayo de 2014, el Comité de Bioética de la Asociación Española de Pediatría (AEP) publicaba un comentario frente al debate abierto en Bélgica sobre la eutanasia en menores. Afirmaba que le parecía imprescindible²⁰:

- Continuar implantando unidades de cuidados paliativos pediátricos.
- Mejorar la formación en Bioética de los pediatras.
- Fomentar el uso correcto del lenguaje y en concreto del término eutanasia, tanto por los medios de comunica-

ción como por los propios profesionales para rechazar términos que sólo llevan a confusión. Por ejemplo, diferenciando eutanasia de “limitación del esfuerzo terapéutico”.

Según datos extraídos del Censo del INE el número de niños españoles de 0 a 18 años es de 8.223.393 a fecha 01 de enero de 2016 constituyendo un 17,73% de la población total. Siendo un 24,70% de los menores de 16 años dependientes por cualquier tipo de enfermedad.

En España cada año mueren alrededor de 3.000 niños¹¹. Según el informe publicado por el INE en febrero de 2017 las causas más frecuentes de muerte pediátrica en el año 2015 fueron:

- Menores de 1 año: afecciones perinatales y las malformaciones congénitas (79,7% del total de fallecidos de este grupo).
- En los grupos de edad entre uno y 14 años las causas principales de muerte fueron los tumores (29,4%).
- Las causas externas (38,5%) fueron el principal motivo de muerte entre las personas de 15 a 18 años.

Aunque la mortalidad ha descendido, la prevalencia de enfermedades incurables y la discapacidad ha aumentado, por lo que cada vez hay más niños que sobreviven en situación de alta vulnerabilidad y fragilidad, a veces durante años¹¹.

A. Objetivos

Objetivo general

- Estudiar el rol de la enfermería en los cuidados paliativos pediátricos.

Objetivos específicos

- Conocer las necesidades de los pacientes y de sus familias.
- Reconocer los tratamientos que aportan una mayor calidad de vida.
- Aprender a comunicarse con los pacientes pediátricos y sus familias.

2. MÉTODO DE LOCALIZACIÓN, SELECCIÓN Y EVALUACIÓN DE ESTUDIOS PRIMARIOS

Esta revisión surgió de la necesidad de conocer el estado de la cuestión sobre de los cuidados paliativos pediátricos, desde la perspectiva enfermera, por medio de la recuperación de los últimos trabajos científicos publicados sobre este asunto.

Existen un sinnúmero de fuentes donde se puede buscar información de interés. Este exceso de recursos hace imprescindible la selección y el cribado de la información que se va a utilizar, así como la priorización en función de la capacidad de dichos recursos para aportar información útil para nuestro trabajo.

En todo momento se intentó hacer un proceso transparente y explícito que hiciese posible su reproducibilidad²².

En cuanto a las bases de datos, muchos estudios indican que buscar en PubMed aporta el mayor número de resultados, pero ella sola no es suficiente^{23,24}.

PUBMED tiene algunas limitaciones como son un predominio de contenido anglosajón, principalmente estadounidense, así como las áreas temáticas que incluye. En sí misma la disciplina enfermera está infrarrepresentada, y algunas especialidades que pueden resultar de interés para los profesionales enfermeros tampoco tienen una buena cobertura. Por esta razón siempre será conveniente completar las búsquedas en PubMed con otras de recursos más específicos²⁵.

Siguiendo la metodología de la Colaboración Cochrane para sus revisiones, además de Medline, EMBASE, con sesgo más europeo, y Central son obligatorias en sus búsquedas²⁶.

Pero estas tres tampoco son suficientes dependiendo del área de conocimiento que nos interese²⁷.

En enfermería disponemos de plataformas específicas. Y por ser de las más representativas elegimos CINAHL y CUIDEN.

Por otro lado, se hace preciso hacer mención explícita de lo conocido como literatura gris, y a la que ya no se puede considerar como el “conjunto heterogéneo de documentos de difícil acceso, impresos, y producidos y difundidos por cauces distintos a las monografías y artículos”, porque como dicen Martínez-Méndez y López-Carreño, en el marco de la revolución tecnológica que ha supuesto internet y especialmente la Web 2.0, esta definición ha quedado obsoleta, porque la literatura gris ya ha dejado de no ser accesible, para ser incluso la más accesible, además de ser la más actual en muchas ocasiones y contar con una elevada calidad científica (muchas instituciones e investigadores eligen sitios web, repositorios, blogs, etc. para dar a conocer sus proyectos, protocolos, resultados de investigación, etc.)²⁸.

Google Académico, además de ser la plataforma más usada para buscar información científica y configurar alertas²⁹ puede encontrar mucha literatura gris y estudios específicos³⁰.

También hemos recurrido a Dialnet por disponer de documentos de muchas universidades.

En cuanto a la estrategia de búsqueda se utiliza un filtro personalizado, con restricciones de idioma seleccionando artículos en inglés y español y algunos artículos por su importancia en portugués, utilizando texto libre o controlado, dependiendo de los casos.

No se planteó un número mínimo, pero sí un período temporal concreto, desde el año 2012, para que el resultado fuera lo más actualizado posible.

Se buscaron términos en inglés y en español. Hay más idiomas, pero las barreras lingüísticas siguen obstaculizando los enfoques científicos en dos direcciones: la com-

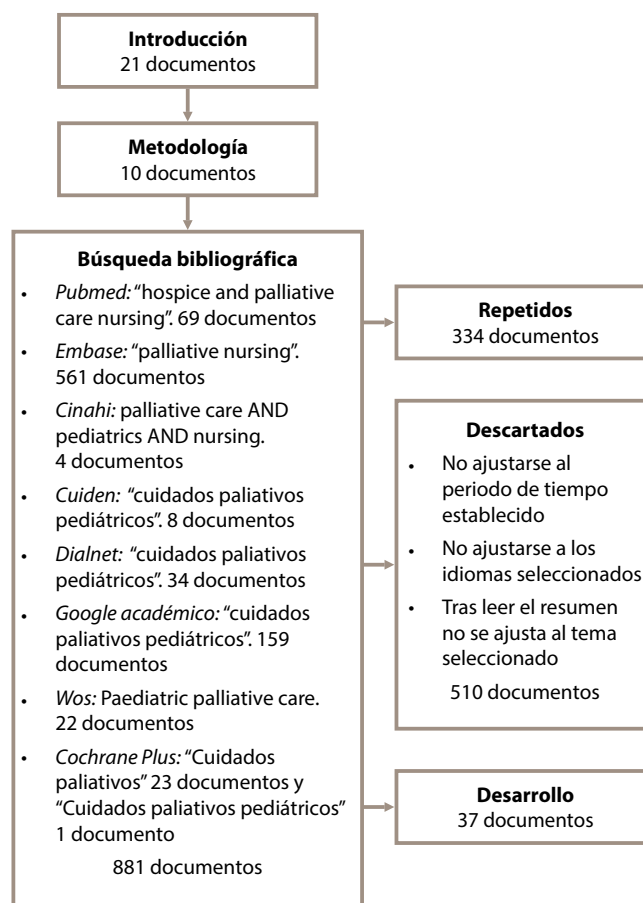
pilación del conocimiento científico a nivel mundial y la aplicación del conocimiento a cuestiones locales³¹.

En cuanto a la estrategia de búsqueda, dependía de cada base de datos.

- En PubMed, que permite un lenguaje controlado, el MeSH (Medical Subject Heading) pusimos los descriptores: "hospice and palliative care nursing" utilizando los filtros para artículos con Abstract, Publication 5 years, Humans, ages Child: birth – 18 years se obtuvo un total de 69 artículos. Fecha de búsqueda 12 de octubre de 2017.
- En EMBASE disponen también de un vocabulario controlado, que evita la sinonimia y la polisemia como en PubMed, que se llama Emtree.
 - » Utilizando los descriptores: "palliative nursing": ab AND ([newborn]/lim OR [infant]/lim OR [child]/lim OR [preschool]/lim OR [school]/lim OR [adolescent]/lim) AND [humans]/lim AND [2012-2017]/py, obtuve un total de 561 artículos. Fecha de búsqueda 12 de octubre de 2017.
- CINAHL utilizando los descriptores "palliative care AND pediatrics AND nursing" y aplicando los filtros desde el año 2012 con Abstract y en edad desde infant, newborn: birth – 1 month, infant: 1 – 23 months, child: preschool: 2 – 5 years, childs: 6 – 12 years, adolescent: 13 – 18 years, obtuve 4 artículos. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
- CUIDEN: Con las palabras 'cuidados paliativos pediátricos' nos devuelve 8 resultados. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
- DIALNET. Utilizando un lenguaje natural "cuidados paliativos pediátricos" obtuve un total de 34 documentos de los cuales 31 son artículos de revista, 2 artículos de libro y 1 tesis. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
- En Google Académico también buscamos con lenguaje natural utilizando los descriptores: Enfermería "cuidados paliativos pediátricos" desde el año 2012 solo en español obtuve un total de 159 archivos. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
- En WOS
 - » Utilizando los descriptores Paediatric palliative care. Refinado por: Años de publicación: 2017 - 2012 AND Bases de datos: (WOS) AND Tipos de documento: (ABSTRACT). Obtuve un total de 22 artículos. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
- COCHRANE PLUS:
 - » Utilizando los descriptores "Cuidados paliativos" con fecha de búsqueda desde el año 2012 se obtuvieron un total de 23 artículos. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.
 - » Utilizando los descriptores "Cuidados paliativos pediátricos" desde el año 2012 se obtuvo 1 artículo. Fecha de búsqueda 22 de octubre de 2017.

Se obtuvieron un total de 881 artículos, de los cuales 334 eran repetidos.

A. Diagrama de flujo



3. DESARROLLO Y DISCUSIÓN DEL TEMA

Según la Orden SAS/1730/2010 "La enfermera especialista en Enfermería Pediátrica, es el profesional capacitado para proporcionar cuidados de enfermería especializados de forma autónoma, durante la infancia y adolescencia, en todos los niveles de atención, incluyendo la promoción de la salud, la prevención de la enfermedad y la asistencia al recién nacido, niño o adolescente, sano o enfermo, y su rehabilitación, dentro de un equipo multiprofesional y en colaboración con enfermeras especialistas de otras áreas³².

Asimismo, es el profesional que, con una actitud científica responsable ejercerá el liderazgo en el ámbito del cuidado al recién nacido, niño y adolescente, sano y con procesos patológicos agudos, crónicos o incapacitante, estando capacitado para planificar, ejecutar y evaluar programas de salud relacionados con su especialidad y desarrollar trabajos de investigación y docencia para mejorar la calidad de los servicios y colaborar en el progreso de la especialidad³²."

Los Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP) son una subespecialidad emergente de la Pediatría¹⁰, que se extienden a todas las facetas vitales y alcanzan hasta el proceso de morir³³.

El equipo especializado en cuidados paliativos pediátricos debe incluir como mínimo³⁴:

- Un consultor de cuidados paliativos pediátricos.
- Una enfermera con experiencia en cuidados paliativos pediátricos.
- Un farmacéutico con experiencia en cuidados paliativos pediátricos especializados.
- Expertos en apoyo a niños y familias que tengan experiencia en cuidados de fin de vida (por ejemplo, proporcionando apoyo social, práctico, emocional, psicológico y espiritual).

A. La importancia de la enfermera dentro del equipo multidisciplinar

Las enfermeras son un pilar fundamental en los cuidados paliativos, ya que son las profesionales que más tiempo pasan con los pacientes, suelen detectar antes cualquier problema y se encargan de coordinar las funciones de todo el equipo³⁵.

Las actividades que realiza la enfermera de cuidados paliativos son³⁵:

- Valoración de alteraciones en la calidad de vida y la afectación en el paciente.
- Mantener una relación de confianza con el paciente y la familia a lo largo de todo el proceso.
- Mantener un equilibrio biopsicosocial para facilitar la vida digna en todo momento.
- Empoderamiento al niño y la familia, dar información y herramientas para controlar su situación.
- Cooperación con el equipo de salud para transmitir todos los cambios e información relevante paciente.
- Apoyo y educación a la familia sobre los cuidados y situación del paciente.
- Ayuda al paciente y la familia en situaciones de crisis.
- Prevención de complicaciones de una estancia larga hospitalaria, como la prevención de úlceras por presión (UPP) y otros signos que den una incomodidad al enfermo.
- Actuar para la máxima comodidad del paciente, con el control del dolor, tomando las medidas adecuadas y apoyar y facilitar la expresión de sentimientos.
- Proporcionar ayuda a la familia para afrontar la muerte y las etapas de duelo.

Colaborar en que la estancia altere lo menos posible la vida del niño, dándole opciones para poder "Tener una infancia digna"³⁵.

B. Formación en cuidados paliativos

Durante el año 2005 y comienzos del 2006, el colectivo de enfermería de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) trató de modernizar y dar empuje al desarrollo

de la profesión, mediante el reconocimiento profesional y la formalización de un área de competencias específico y de formación reglada, siguiendo el ejemplo de países avanzados en el desarrollo de los cuidados paliativos: Reino Unido, Canadá, Estados Unidos, Australia, donde la enfermería en cuidados paliativos cuenta con un cuerpo doctrinal específico y normalizado. Para reforzar este proyecto se fundó la Asociación Española de Enfermería en Cuidados Paliativos (AECPAL) que entre los objetivos primordiales promulga la necesidad de desarrollar un cuerpo doctrinal propio y un currículum formativo específico de formación de la Enfermería en Cuidados Paliativos, y este debería formar parte de los "correspondientes sistemas de acreditación de profesionales, como vía hacia la excelencia de la práctica profesional de enfermería"³⁶.

De las especialidades de enfermería recogidas en el Real Decreto 450/2005, de 22 de abril, dos de ellas establecen competencias en cuidados paliativos: enfermería geriátrica y enfermería comunitaria³⁷.

Según el Estudio SECPAL de Situación de la Formación Pregrado de Cuidados Paliativos en Escuelas de Ciencias de la Salud las carencias en la formación del grado de Enfermería de cuidados paliativos siguen siendo evidentes.

El escenario actual en el que se tienen que desarrollar los cuidados paliativos se encuentra con la dificultad de que carece de ordenación de la formación especializada. En el año 2005 de las 92 escuelas de enfermería solo 50 contaban con asignatura de cuidados paliativos de las cuales 49 eran optativas⁵.

No existe formación específica reglada actualmente que cubra el amplio abanico de conocimientos y habilidades necesarias para ayudar a enfrentarse día a día a las situaciones habituales y especiales que generan estos pacientes. Ante la ausencia de una formalidad académica especializada en las Facultades de Ciencias de la Salud, se han intensificado las vías de formación postgrado como única vía de capacitación de aquellos profesionales en contacto diario con pacientes y familias en equipos específicos en cuidados paliativos³⁶.

Todos los profesionales implicados en los cuidados paliativos deben estar formados para abordar las diferentes situaciones y saber cómo tratar al paciente y a su familia³⁸, además de tener siempre presentes los cuatro principios de la bioética: beneficencia, no maleficencia, autonomía y justicia³⁹.

En relación con los CPP, la escasa incidencia de fallecimientos en niños y adolescentes, en comparación con los adultos, hace que incluso los profesionales especializados en el cuidado del niño, no acumulen suficiente experiencia frente a esta situación. Ello ha condicionado una deficiencia crónica en competencias y una escasa dotación de recursos en el sistema sanitario³⁸.

C. Valores del personal de enfermería en cuidados paliativos pediátricos

El profesional de cuidados paliativos debe reunir una suma de conocimientos técnicos, teóricos y prácticos,

conjuntamente con unos condicionantes personales y unos valores que compongan el perfil de un profesional de cuidados paliativos³⁶.

Debido a la peculiaridad de los cuidados paliativos y su ámbito de aplicación, es preciso que el profesional enfermero que trabaje en cuidados paliativos ejerza su profesión desde los siguientes valores³⁶:

- *Superación*, motivación o capacidad de esfuerzo por mejorar o satisfacer un criterio de excelencia y una mejora colectiva e individual.
- *Autoconocimiento* y conciencia de uno mismo, de sus propios estados internos, recursos personales, limitaciones, valoraciones, conocimiento de las fortalezas y debilidades personales.
- *Autorregulación*, control de nuestros estados personales, impulsos y recursos internos.
- *Madurez*, que permita el crecimiento personal y la confianza en nuestras acciones.
- *Comprensión*, con capacidad suficiente para captar sentimientos de los demás, puntos de vista de otras personas e interés por lo que les preocupa.
- *Compasión*, entendiendo el estado emocional de los otros con el deseo de aliviar su sufrimiento.
- *Empatía* y habilidad para reconocer, comprender y apreciar los sentimientos de los demás. Ser capaces de «leer» emocionalmente a las personas.
- *Asertividad*, tolerancia y respeto hacia los demás y hacia uno mismo, aceptando que la postura de los demás no tiene por qué coincidir con la propia, evitando los conflictos de forma directa, abierta y honesta.

D. Principales cuidados

Los cuidados paliativos pediátricos son cuidados intensivos para el confort. El cuidado del confort adquiere relevancia a medida que el paciente va empeorando. Las enfermeras y auxiliares, por ser las que pasan más tiempo con el paciente, son las que administrarán en mayor grado este tipo de cuidados. El cuidado del confort abarca³⁹:

- *Medio ambiente*: ha de ser limpio, agradable, con la menor cantidad de ruido posible y ha de respetar la privacidad.
- *Higiene*: incluye el cuidado de la piel, uñas, boca, baño, prevención de úlceras de decúbito, etc.
- *Reposo y sueño*: se debe favorecer la comodidad y relajación con un ambiente tranquilo y sin ruido, iluminación adecuada, compañía tranquilizadora y bebidas calientes antes de dormir
- *Alimentación*: se aconseja servir la comida en pequeñas cantidades y platos pequeños. La sonda nasogástrica (SNG) está contraindicada en este tipo de pacientes. En la fase de agonía no se debe forzar la ingesta.
- *Eliminación*: Se recomienda una abundante ingesta de líquidos, dentro de lo posible en la situación de cada pa-

ciente. En cuanto a la eliminación urinaria puede presentar micción escasa por ingesta escasa o pérdidas excesivas o relacionado con fármacos que ocasionan retención urinaria, como es el caso de los anticolinérgicos, antidepressivos u opioides, por lo que es necesario realizar un sondaje vesical.

- *Ocupación del tiempo libre*: es necesario estimular actividades como pasear, leer, escribir, escuchar música, mirar televisión y facilitar las tareas de autocuidado. Favorecer las visitas de amigos, familia y asistencia espiritual.

E. Síntomas más frecuentes en pacientes de cuidados paliativos pediátricos

El control de síntomas es una de las partes más importantes y el punto que quizás más atención demanda de los cuidados paliativos. Es importante la formación en este ámbito para saber reconocer los signos que se presentan y tratarlos de la forma más adecuada posible⁴.

Para un abordaje completo se debe realizar⁴:

- Una correcta evaluación etiológica que nos permita establecer la causa del problema y en consecuencia un adecuado manejo del mismo.
- En el momento de instaurar un tratamiento, valorar la relación daño/beneficio según la fase evolutiva del paciente y la repercusión que suscita sobre su calidad de vida.
- Evitar el exceso de medicación, eliminando aquellos fármacos que no sean necesarios.
- Elegir terapias de fácil cumplimentación, tratando de mantener la vía oral siempre que sea posible para el paciente.

La evaluación debe ser exhaustiva del número y magnitud de los síntomas, así como el grado de impacto en la calidad de vida, esto facilitará la priorización de las intervenciones dirigidas a los síntomas que más preocupan y al abordaje integral de todas las necesidades. Por otro lado, favorecerá un tratamiento individualizado con el objetivo de no someter al paciente a exámenes inútiles, agresivos e inoportunos.

Valorar y revalorar los síntomas nos ayudará a registrar y monitorizar las respuestas en los distintos planes de actuación establecidos. Valorar es mucho más que cuantificar un síntoma, es ayudar al paciente a verbalizar lo que le está sucediendo⁴⁰.

El dolor, la disnea, los trastornos gastrointestinales y los trastornos neurológicos son los principales signos y síntomas en la fase de cuidados paliativos, que generan angustia y sufrimiento para los niños, adolescentes y sus familias⁴¹.

Son múltiples los síntomas que pueden padecer los pacientes en CPP:

a) Síntomas respiratorios

Los síntomas respiratorios en niños con limitaciones de la vida y condiciones que amenazan la vida son comunes, angustiantes y tienen un impacto duradero. Los más frecuentes en pediatría son^{42,43}:

- *Disnea*: sensación desagradable de dificultad respiratoria. Es uno de los síntomas más aterradores experimentados por los niños y los padres.
- *Tos*: en el ámbito de los cuidados paliativos pediátricos, generalmente es debida a una infección (aguda o crónica), aspiración (particularmente en niños con trastornos de la deglución), reflujo gastrointestinal y enfermedad maligna. La incapacidad para crear una tos eficaz puede conducir a tos persistente y angustiosa, que puede afectar negativamente el sueño y contribuir a los síntomas de náuseas, dolor y disnea.
- *Hemoptisis*: expectoración de sangre procedente del árbol bronquial o pulmón. Puede ser extremadamente aterrador para el niño y sus padres, ante el temor de una hemorragia más grande.
- *Secreciones retenidas*: a medida que la conciencia se deteriora y la capacidad de deglución se debilita, las secreciones se acumulan en la vía aérea superior causando ruidosos sonidos respiratorios. Debido a un menor nivel de conciencia, esto no suele ser doloroso para el niño, pero puede ser muy angustiante para los miembros de la familia.

b) Síntomas gastrointestinales³⁹

- *Anorexia*: incapacidad del paciente para comer normalmente. Puede producir gran ansiedad a los padres.
- *Estreñimiento*: disminución del patrón habitual de defecación o difícil evacuación de las heces. Es el efecto adverso de algunos fármacos como los opiáceos, anticolinérgicos, antieméticos, anticonvulsivantes y la quimioterapia, también de la inactividad o encamamiento.
- *Diarrea*: aumento del número de deposiciones. Puede ocasionar en el paciente pediátrico deshidratación, fallo renal, desequilibrios hidroelectrolíticos y pérdida de la integridad cutánea. Puede deberse a un proceso viral o bacteriológico o derivado del tratamiento antibiótico, quimiostáticos o radiación. Se debe mantener un constante aporte de líquidos y recoger muestra de heces para su estudio.
- *Náuseas y vómitos*: las náuseas son una sensación de malestar a nivel del estómago y los vómitos son la salida del contenido gástrico por la boca. Pueden ser debidos a varias causas, siendo esencial el análisis de las mismas para una correcta elección de los antieméticos.

c) Síntomas genitourinarios⁴⁴

- *Disuria y polaquiuria*:
 - » *Disuria*: micción difícil o dolorosa.

- » *Polaquiuria*: micción frecuente o aumento en el número de micciones.

Para el alivio sintomático es necesario identificar y tratar la causa desencadenante. Etiología:

- *Infección*: Se caracteriza por el inicio agudo de la clínica.
- *Invasión tumoral de la vejiga*: De inicio insidioso y frecuentemente acompañado de hematuria.
- *Litiasis ureteral*.
- *Cuerpos extraños*: Catéteres uretrales o suprapúbicos, stents uretrales y tubos de nefrostomía percutánea.
- *Cistitis post-radioterapia*: habitualmente con sedimento urinario y cultivo negativo.
- *Cistitis por fármacos de administración intravesical* (BCG, mitomicina C, doxorubicina, etc...) o sistémica (ciclofosfamida, ifosfamida, busulfan).
- *Espasmos vesicales*.
- *Tenesmo urinario*: Deseos constantes de orinar, que generalmente se hace en forma de goteo. Etiología:
 - » Causas neurológicas: Comprensión medular y plexopatía sacra.
 - » Infiltración tumoral de la vejiga o de la uretra.
 - » Estreñimiento.
 - » Infección urinaria.
 - » Cistitis por radiación.
 - » Fármacos: Fenotiacinas, haloperidol, etc.
- *Espasmo vesical*: cuadro caracterizado por la aparición de un dolor intenso a nivel suprapúbico, de carácter discontinuo, como consecuencia de un espasmo del músculo detrusor de la vejiga. Etiología:
 - » Crecimiento tumoral intra o extravesical.
 - » Alteraciones psicológicas (ansiedad).
 - » Cistitis postradioterapia.
 - » Utilización de sonda vesical.
 - » Infección.
- *Uropatía obstructiva*. Retención urinaria: detención del flujo de orina en un punto entre los cálices renales y la uretra. Etiología:
 - » *Intraluminal*: Cálculos, tumores (carcinoma renal o ureteral), necrosis papilar, coágulos.
 - » *Intraparietal*: estenosis (congénita, postinfecciosa, postraumática o isquémica).
 - » *Extraparietal*.

- *Compresión extrínseca*: fibrosis retroperitoneal, hiperplasia prostática benigna, tumores (próstata o pelvis), ligadura yatrógena de uréter.
- *Disfunción neuromuscular*: reflujo vesiculoureteral, vejiga neurógena o átona, disfunción de la unión pieloureteral, secundaria a fármacos.
- *Hematuria*: presencia de hematíes en la orina. Se clasifica en microscópica (> 3 hematíes/campo) o macroscópica (>5000/μL). Etiología:
 - » Nefropatías: Hemoglobinuria paroxística nocturna, glomerulonefritis, vasculitis, LES...
 - » Tumores: Próstata, riñón y urotelio superior, vejiga.
 - » Litiasis renal.
 - » Infecciones.
 - » Traumatismos.
 - » Fármacos: anticoagulantes orales, salicilatos, amitriptilina, etc...
 - » Otras causas: ptosis renal, hidronefrosis, riñón poliquístico.

d) Síntomas neurológicos⁴⁵

Pueden afectar significativamente la calidad de vida del niño y contribuir a la angustia entre los padres, las familias, los cuidadores y los proveedores de atención médica. Saber manejar y aliviar estos síntomas es esencial para proporcionar buenos cuidados paliativos. La carga de síntomas puede ser alta en niños con condiciones de limitación de la vida, especialmente aquellos con afecciones neurodegenerativas y deterioro del sistema nervioso central. Los síntomas difieren según la edad y el desarrollo del niño, también puede variar la percepción de estos síntomas por parte del niño y el consiguiente efecto sobre su calidad de vida. Son importantes las reevaluaciones frecuentes. Es esencial obtener una historia detallada pidiendo a los cuidadores que proporcionen un video de un episodio, identificando los potenciales desencadenantes y realizando un examen exhaustivo de la medicación para identificar medicamentos con posibles efectos neurológicos adversos.

- *Agitación/irritabilidad*⁴²: estado de ansiedad o agitación nerviosa. Puede consistir en síntomas psicológicos (ansiedad, enojo, irritabilidad), síntomas físicos (inquietud, actividad hipermotriz, llanto, habla enojada, patrones de sueño alterados) y cambios autonómicos (taquicardia, taquipnea). El personal de enfermería debe tener destreza y conocimiento para administrar el tratamiento farmacológico pautado y ayudar a la familia a comprender que el entendimiento con el niño podrá estar alterado una vez administrada la medicación, pero que se debe dar prioridad al bienestar del niño.
- *Espasticidad*⁴⁵: Resistencia en el tono muscular que aumenta de una manera independiente de la velocidad y se asocia con hiperreflexia. Los signos asociados incluyen aumento del tono, reflejos hiperactivos, reflejos plantares extensores, espasmos musculares y pérdida del control motor y de la agilidad. En los casos más graves provoca

rigidez y contracturas de los miembros. Puede dificultar la mecánica de los cuidados.

- *Distonía*⁴⁵: Trastorno de movimiento involuntario hiperkinético en el cual la contracción sostenida o intermitente de ambos músculos agonistas y antagonistas da como resultado movimientos repetitivos, torsión y colocación antinatural del cuerpo.
- *Crisis convulsivas*¹⁰: las convulsiones son un indicativo de enfermedad del sistema nervioso central (SNC) y provocan un estrés significativo tanto en los pacientes como en los familiares. Los profesionales de enfermería deben valorar el estado neurológico del niño reconociendo y registrando el tipo de convulsiones, capacitar a quien cuida del niño para iniciar el tratamiento de las crisis prolongadas o repetitivas, recalcar a los padres que la interrupción de los anticonvulsivantes se debe realizar con precaución y mantener la calma y aplicar el tratamiento farmacológico y de confort preciso.

e) Dolor^{46,47}

La Asociación Internacional para el Estudio del Dolor lo define como: "una experiencia sensorial y emocional desagradable que se relaciona con daño tisular real o potencial, o que se describe en términos de ese daño".

El dolor es el síntoma más frecuente y el que más repercusión suele tener tanto en el paciente como en su familia. Un diagnóstico tardío del dolor, la subestimación del mismo o el miedo a la adicción a opioides son factores que juegan un papel importante para el mal control del mismo. Aunque no deben descuidarse el resto, como la disnea, los vómitos, las náuseas...⁴

La valoración del dolor es una práctica que hay que incorporar de forma habitual a los cuidados de los niños en cuidados paliativos. Por ello debemos sistematizar la aproximación diagnóstica, la valoración y el tratamiento en estos pacientes, contemplando al paciente como persona e integrando todos sus problemas y necesidades y priorizando, en la toma de decisiones, las necesidades de tratamiento⁴⁸.

"Evitar el sufrimiento es uno de los objetivos prioritarios de los cuidados paliativos".

El tratamiento del dolor en la infancia aún se sigue minusvalorando en numerosas ocasiones, lo que significa que su diagnóstico y tratamiento es un reto para el personal de la salud, por lo que se deberá evaluar y reevaluar con frecuencia al paciente con dolor^{49,50}.

Es muy importante identificar el mecanismo del dolor, ya que en un paciente con problemas distintos pueden coexistir diferentes tipos de dolor: neuropático, nociceptivo (somático o visceral), yatrógeno, postoperatorio, etc. ya que pueden tener tratamientos coadyuvantes específicos^{48,49}.

La valoración del dolor produce cambios que son fácilmente objetivables, pero pueden ser inespecíficos al verse afectados por otras situaciones de estrés con son las intervenciones de enfermería⁵¹:

- *Cambios en parámetros fisiológicos:* aumento de la frecuencia cardíaca, cambios en la frecuencia respiratoria, fluctuaciones de la tensión arterial, descenso de la saturación de oxígeno, aumento del consumo de oxígeno, disminución del tono vagal y manifestaciones neurodegenerativas como sudoración palmar.
- *Cambios hormonales y metabólicos:* aumento de catecolaminas, cortisol hormona del crecimiento y glucagón y disminución de la liberación de insulina.
- *Métodos conductuales:* llanto es más intenso que en otros llantos, presenta movimientos vigorosos y difusos de las extremidades, agitación, extensión de los dedos, arqueamiento de la espalda.
- *Expresión facial:* fruncimiento de la frente con cejas protruyentes, ojos cerrados con párpados apretados, surco nasolabial marcado, labios abiertos, lengua tensa y curva.

Existen diferentes formas de medir el dolor dependiendo de la edad y el desarrollo del niño¹⁰:

- *Menos de 3 años:* se utiliza la expresión facial y la escala de Susan-Givens-Bell que combina datos objetivos en cuanto a la repercusión del dolor en las constantes vitales y subjetivos (llanto, tono, actitud, consuelo). Escala de 0 a 20 puntos. Se considera 0 ausencia de dolor, 1 – 4 dolor leve, 5 – 8 dolor moderado y > 9 dolor intenso.
- *De 3 a 6 años:* escalas de rostros. Secuencia de 6 a 9 caras, desde la sonrisa (ausencia de dolor) hasta el llanto desconsolado (mayor dolor).
- *De 6 a 12 años:* escalas numéricas, escala analógica visual (EVA). Puntuando de 0 (no dolor) a 10 (dolor insoportable).
- *Más de 12 años:* escala verbal. El paciente verbaliza de 0 a 10 la intensidad del dolor, siendo 0 la ausencia de dolor, de 1 a 3 dolor leve, de 4 a 6 dolor moderado y de 7 a 10 dolor severo.

Los síntomas más frecuentes por categoría son⁵²:

- *Grupo 1 y 2:* entre los principales problemas a los que se enfrentan están la anemia, la hemorragia y problemas de movilidad como consecuencia de la progresión de su enfermedad.
- *Grupo 3 y 4:* los niños pertenecientes a estos grupos suelen padecer infecciones respiratorias de repetición y tener problemas con la movilización de secreciones respiratorias. Esto se debe a su capacidad pulmonar restrictiva, así como a su afectación neurológica que disminuye el reflejo de tos y deglución, lo que facilita las aspiraciones y dificulta la movilización de secreciones.

F. Tratamiento de los síntomas más frecuentes en pacientes pasibles de cuidados paliativos pediátricos

En la actualidad, el artículo 79 del texto refundido de la Ley de garantías y uso racional de los medicamentos y productos sanitarios, confiere a los enfermeros la facultad para, de forma autónoma, indicar, usar y autorizar la dispensación de todos aquellos medicamentos no sujetos a prescripción

médica y los productos sanitarios de uso humano relacionados con su ejercicio profesional, mediante la correspondiente orden de dispensación⁵³.

Real Decreto 954/2015, de 23 de octubre, por el que se regula la indicación, uso y autorización de dispensación de medicamentos y productos sanitarios de uso humano por parte de los enfermeros⁵³.

En su Capítulo II en los artículos⁵³:

- Art. 2: "Indicación, uso y autorización de dispensación de medicamentos no sujetos a prescripción médica y de productos sanitarios de uso humano.
 1. Los enfermeros, en el ejercicio de su actividad profesional, podrán indicar, usar y autorizar la dispensación de medicamentos no sujetos a prescripción médica y de productos sanitarios de uso humano, de forma autónoma, mediante una orden de dispensación que tendrá las características establecidas en el artículo 5.
 2. Para el desarrollo de estas actuaciones, tanto el enfermero responsable de cuidados generales como el enfermero responsable de cuidados especializados deberán ser titulares de la correspondiente acreditación emitida por la Dirección General de Ordenación Profesional del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad conforme a lo establecido en este real decreto".
- Art. 3: "Indicación, uso y autorización de dispensación de medicamentos de uso humano sujetos a prescripción médica.
 1. Los enfermeros, en el ejercicio de su actividad profesional, según lo previsto en el artículo 79 del texto refundido de la Ley de garantías y uso racional de los medicamentos y productos sanitarios, en relación con el artículo 7 de la Ley 44/2003, de 21 de noviembre, y conforme a lo establecido en el apartado siguiente, podrán indicar, usar y autorizar la dispensación de medicamentos sujetos a prescripción médica, mediante la correspondiente orden de dispensación que tendrá las características establecidas en el artículo 5.
 2. Para el desarrollo de estas actuaciones, tanto el enfermero responsable de cuidados generales como el enfermero responsable de cuidados especializados deberán ser titulares de la correspondiente acreditación emitida por la Dirección General de Ordenación Profesional del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad conforme a lo establecido en este real decreto.

En todo caso, para que los enfermeros acreditados puedan llevar a cabo las actuaciones contempladas en este artículo respecto de los medicamentos sujetos a prescripción médica, será necesario que el correspondiente profesional prescriptor haya determinado previamente el diagnóstico, la prescripción y el protocolo o guía de práctica clínica y asistencial a seguir, validado conforme a lo establecido en el artículo 6. Será en el marco de dicha guía

o protocolo en el que deberán realizarse aquellas actuaciones, las cuales serán objeto de seguimiento por parte del profesional sanitario que lo haya determinado a los efectos de su adecuación al mismo, así como de la seguridad del proceso y de la efectividad conseguida por el tratamiento⁵³.

Las enfermeras deben atender de forma integral al paciente y orientar a la familia en los cuidados. La enfermería pediátrica actual, debe dar una respuesta adecuada a la necesidad de personalizar los cuidados fomentando el vínculo afectivo, la utilización del masaje y el tacto, la lactancia materna, la incorporación de los padres en el cuidado y tratamiento del recién nacido, niño y adolescente, teniendo presentes los factores culturales, la escolarización del niño hospitalizado y haciendo hincapié especial en la educación para la salud².

Centrándonos en los síntomas más frecuentes de los pacientes que reciben cuidados paliativos pediátricos, se utilizarán los siguientes tratamientos no farmacológicos:

a) Síntomas respiratorios

- Disnea^{36,46,54}:
 - » El uso de un ventilador dirigiendo el aire hacia la cara del paciente puede reducir significativamente la disnea en pacientes adultos, por lo que se debe ofrecer a los niños.
 - » Compañía tranquilizadora
 - » Ejercicios respiratorios (respiración diafragmática y espiración con labios semicerrados)
 - » Técnicas de relajación
 - » Posición confortable
 - » Adaptación del estilo de vida (actividades vida diaria, barreras arquitectónicas, etc.)
 - » Posición de sedestación
 - » Evitar irritantes ambientales como humo, ambientadores, polvo en suspensión.
 - » Control del miedo: favorecer que el enfermo lo reconozca para poder tratarlo. Escucha activa.
 - » La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) puede aliviar los síntomas, prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida (objetivo de los cuidados paliativos) en pacientes con enfermedades neurológicas motoras en estadios avanzados. Mejora el confort mediante la disminución de la disnea y reduce la estancia hospitalaria disminuyendo, a la vez, los costes derivados de un ingreso prolongado.

A pesar de que la indicación de esta terapia ventilatoria la hace el facultativo especialista, es el personal de enfermería quien realiza el manejo de la técnica. La elección del material que se necesita para ventilar al paciente pediátrico es tanto o más importante que el tener conocimientos previos sobre la indicación, uso y manejo de la VMNI, ya que la interfase escogida y un

adecuado ajuste es el elemento más importante para lograr la adaptación del niño a esta terapia.

Patologías como la enfermedad de Duchenne, la fibrosis quística, la parálisis diafragmática, la parálisis cerebral, las malformaciones de la caja torácica o las cardiopatías congénitas se benefician de la VMNI.

La VMNI mejora la calidad de vida al paciente o le proporciona una muerte digna en compañía de toda su familia.

- Tos⁴²: el tratamiento sintomático de la tos debe ser abordado junto con cualquier intervención dirigida contra la enfermedad.
 - » Fisioterapia respiratoria: aumenta el flujo de la tos, mejora el aclaramiento de la secreción y puede reducir la hospitalización.
- Hemoptisis⁴³:
 - » Presencia del profesional sanitario en todo el proceso
 - » Mantener la calma: cercanía, voz tranquilizadora, explicar lo que está pasando
 - » Posición cómoda, evitando la aspiración: decúbito lateral sobre el lado sangrante o sentado.
 - » Administrar toallas oscuras: disminuye el impacto visual de la sangre.

b) Síntomas gastrointestinales³⁶

- Anorexia
 - » Preparación adecuada de los alimentos en platos pequeños y raciones pequeñas.
- Estreñimiento
 - » Intentaremos estimular la ingesta de líquidos
 - » Responderemos rápidamente al deseo de evacuación
 - » Estudio de las posturas con adaptación al baño, evitando las cuñas
- Náuseas y vómitos
 - » Adecuación de la dieta: blanda, fraccionada, con predominio de líquidos
 - » Ambiente tranquilo
 - » Evitar olores fuertes
 - » No insistir con las comidas
- Diarrea: la enfermería tiene un papel vital en la prevención de la pérdida de la integridad cutánea mediante la protección de la piel con pastas acuosas.
- Se deben realizar cuidados de la boca cuyo objetivo será la prevención del dolor, mantener la mucosa y los labios húmedos, limpios, suaves e intactos haciendo prevención de infecciones y promocionando así el con-

fort, también se eliminará la placa bacteriana y los restos alimentarios para evitar la halitosis.

- » Se debe utilizar un cepillo infantil suave para los dientes y la lengua
- » Torunda o el dedo índice protegido con un guante o gasa
- » Higiene después de las comidas, cepillado y enjuague normal
- » Humidificar con pequeños sorbos de agua, zumos de fruta con cubitos de hielo o manzanilla con limón

c) Dolor⁵¹

Son medidas profilácticas y complementarias que tienen como objeto reducir el dolor o distraerlo y que no conllevan la administración de medicación. Siempre complementarán a las medidas farmacológicas en el control del dolor más intenso y nunca las reemplazarán. Tienen la característica de carecer de efectos adversos. Incluyen:

- Apoyo emocional: siempre que sea posible permitir que los padres permanezcan con sus hijos durante cualquier procedimiento doloroso
- Modificación del medio ambiente:
 - » Limitar el número de procedimientos
 - » Agrupar las manipulaciones
 - » Evitar estímulos luminosos, ruidos, hambre, frío, etc.
 - » Respetar el descanso del niño
- Medidas posturales
 - » Facilitar el contacto con los padres
 - » Favorecer el método canguro
 - » Posicionar al recién nacido (flexión)
 - » Masajes terapéuticos
- Medidas de distracción
 - » Musicoterapia: Cantar y escuchar la radio
 - » Voces suaves
 - » Estimulo olfativo
- Succión no nutritiva: antes y durante el procedimiento
- Lactancia materna: antes y durante los procedimientos
- Sacarosa o glucosa oral

G. La importancia del juego en los cuidados paliativos pediátricos

El juego define la salud de aquellos que lo llevan a cabo o de aquellos que no acceden a él. Decimos que un niño sano es aquel que juega, y que un niño enfermo es aquel que no lo hace. El juego debe ayudar al niño a superar las ad-

versidades y a través de ellos, puede ser un recurso capaz de fortalecer relaciones y estrechar el contacto humano entre el profesional y el paciente⁵⁵.

Jugando, el niño libera su capacidad de imaginar, crear y reinventar el mundo, libera afectividad y explora sus límites⁵⁵.

El juego tiene como objetivo recrear, divertir, estimular, descubrir, ampliar el lenguaje para una mejor comunicación, sociabilizar y también cumplir su función terapéutica, en este caso para aliviar, principalmente la intensidad de dolor, pero también sus angustias y su ansiedad⁵⁵.

El juego puede lograr en los niños que el efecto de la adherencia terapéutica, y, en un contexto hospitalario, dicho efecto constituye también el objetivo de trabajo clínico cotidiano⁵⁵.

El juego es aconsejable y parece ser una terapia idónea, adecuada y efectiva para los niños, pero hay que prestar atención a los tipos de juegos utilizados y todavía más, a como se emplean y aplican éstos⁵⁵.

Es por ello, que trabajos y estudios previos han demostrado que el juego como herramienta terapéutica en los tratamientos en pediatría son eficaces en el control de síntomas. El juego como técnica de distracción aumenta el alivio de síntomas tanto emocionales como físicos⁵⁵.

H. Calidad de vida en los pacientes pediátricos

La OMS define la calidad de vida como "la percepción del individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistemas de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses"⁵⁶.

El objetivo de los cuidados paliativos es lograr la mejor calidad de vida posible para los pacientes y sus familias, de acuerdo con sus valores. Los cuidados paliativos son una forma de ejercer la medicina centrada en las personas⁵⁶.

El paciente es un todo que padece una enfermedad que afecta a todos los ámbitos de su vida: a su cuerpo, a sus emociones, a sus creencias, a sus valores, a sus relaciones sociales, a su mundo de vínculos y a su familia. Atender correctamente a este niño enfermo exige tener en cuenta no solo lo que le pasa, sino lo que para él es importante⁵⁶.

Los cuidados paliativos pediátricos son beneficiosos cuando el tratamiento de la enfermedad no consigue la curación del paciente, logrando una mejor calidad de vida del niño y su familia⁴.

- *Instrumentos de medida de la calidad de vida*⁵⁶:

- » *ECVNO*. Escala de calidad de vida para niños oncológicos. (Exposito, 1996). Los factores que mide son: Aislamiento, Carencia emocional, Sufrimiento emocional, Obstáculos para relacionarse. Responden los niños. (Utilizado para evaluar CVRS en niños con leucemias de varios tipos, linfomas de Ewing, osteosarcomas, linfomas de Hodgkin, linfomas de Burkitt, tumores cerebrales). Tiene 19 ítems. DE 6 A 18 AÑOS.

- » *PCQL-32*, Pediatric Cancer Quality of Life-32 (Varni, 1998) Valora síntomas relacionados con la enfermedad y el tratamiento, el funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social y funcionamiento escolar. Tiene 32 ítems. Hay versión para niños y versión para padres. DE 8 A 18 AÑOS.
- » *POQOLS*: Pediatric oncology quality of life scale. Valora funciones y habilidades físicas de rutina, angustia emocional y conductas externas, respuesta al tratamiento. Versión para padres. 21 ítems. DE 3-18 AÑOS.
- » *QOLCC*: Quality of life in childhood cancer. Valora función física, función psicológica, función social, síntomas relacionados con la enfermedad o el tratamiento, función cognitiva. Versión para niños (7-12 años), para adolescentes (13-18 años) y para padres. 34 ítems.

I. Agonía, sedación paliativa o terminal y el duelo

En el desarrollo de los distintos procesos patológicos, puede producirse una inflexión en la evolución del paciente, manifestada como una aceleración de la enfermedad y un empeoramiento clínico con ausencia de respuesta a los sucesivos tratamientos⁴.

A su vez, en la fase final pueden aparecer síntomas difíciles de controlar pese a la intensificación de las medidas terapéuticas, lo que nos indicaría la necesidad de iniciar una sedación paliativa con la finalidad de mejorar el confort del paciente⁴.

En estas situaciones se debe comunicar en la medida de lo posible al niño o adolescente del procedimiento que se va a realizar (si su edad, desarrollo y madurez lo permiten) y obtener el consentimiento informado del tutor o tutores legales⁴.

Es especialmente importante redefinir los objetivos terapéuticos, tendiendo a emplear cada vez menos medios técnicos para el control sintomático del paciente, y prestando más apoyo a la familia³⁶.

La etapa final de la enfermedad viene marcada por un deterioro muy importante del estado general indicador de una muerte inminente que a menudo se acompaña de disminución del nivel de conciencia de las funciones superiores intelectivas, siendo una característica fundamental de esta situación el gran impacto emocional que provoca sobre la familia y el equipo terapéutico³⁶.

La sedación paliativa o terminal se trata de una disminución deliberada de la conciencia del enfermo, una vez obtenido el oportuno consentimiento, mediante la administración de los fármacos indicados y a las dosis proporcionadas con el objetivo de evitar un sufrimiento insostenible causado por uno o más síntomas refractarios. Cuando el enfermo se encuentra en sus últimos días u horas de vida, se denomina sedación en la agonía³⁷.

La Ley 5/2015, de 26 de junio, de derechos y garantías de la dignidad de las personas enfermas terminales define sedación paliativa como “la administración deliberada de fármacos en las dosis y combinaciones requeridas para reducir la conciencia de un paciente con enfermedad avanzada o ter-

minal tanto como sea preciso para aliviar adecuadamente uno o más síntomas refractarios y con su consentimiento explícito. Si este no es posible, se obtendrá de su representante. La sedación paliativa constituye la única estrategia eficaz para mitigar el sufrimiento ante la presencia de síntomas refractarios intolerables que no responden al esfuerzo terapéutico realizado en un período razonable de tiempo”. Un tipo especial de sedación paliativa es la sedación en la agonía, que se aplica cuando la muerte se prevé muy próxima. El fallecimiento será una consecuencia inexorable de la evolución de la enfermedad y/o de sus complicaciones, no de la sedación⁵⁸.

El Diccionario Terminológico de Ciencias Médicas define agonía como “aquel estado que precede a la muerte en aquellas situaciones en que la vida se extingue gradualmente”⁵⁹. Este proceso se evidencia a través de cambios físicos y psicológicos. La escala de Mentem orienta sobre la situación pre-agnónica cuando se presentan cuatro o más de los siguientes criterios⁴⁹.

Escala de Mentem
<ul style="list-style-type: none"> • Nariz fría y blanca (afinamiento de cartílagos de la cara) • Extremidades frías • Livideces • Labios cianóticos • Estertores pre-mortem • Apnea > a 15 segundos en 1 minuto • Oliguria • No apertura ocular por más de 8 horas

Ilustración 1. *Escala de Mentem*.

Cuando el paciente menor de edad no sea capaz intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención, el consentimiento lo dará el representante legal del menor, después de haber escuchado su opinión, conforme a lo dispuesto en el artículo 9 de la Ley Orgánica 1/1996, de 15 de enero, de Protección Jurídica del Menor. En todo caso se atenderá a las reglas generales previstas en el Código Civil con respeto a la patria potestad y a la tutela. El consentimiento por representación se emitirá siempre atendiendo al interés del menor⁶⁰.

La Ley 5/2015, define representante como: “la persona mayor de edad y capaz que emite el consentimiento por representación de otra, después de ser designada para tal función mediante un documento de instrucciones previas, o, si no existe éste, siguiendo las disposiciones legales vigentes en la materia”⁵⁸.

En su artículo 13, se recogen las formas de dar el consentimiento en personas menores de edad⁵⁸:

1. Las personas menores de edad tienen derecho a recibir información sobre su enfermedad y sobre las propuestas terapéuticas de forma adaptada a su edad y a su capacidad de comprensión.
2. Cuando las personas menores de edad no sean capaces, intelectual ni emocionalmente, de comprender el alcance de la intervención, el consentimiento será

prestado por los representantes legales del o de la menor, después de haber escuchado su opinión, si tiene 12 años cumplidos.

3. Las personas menores emancipadas o con 16 años cumplidos prestarán por sí mismas el consentimiento. Los progenitores, tutores o representantes legales serán informados, y su opinión será tenida en cuenta para la toma de la decisión correspondiente. Podrá omitirse la información si la persona menor de edad está en situación de desarraigo o de desamparo o en una situación de violencia en el seno familiar.

Las personas menores emancipadas o con 16 años tendrán derecho a revocar el consentimiento informado y las intervenciones propuestas, en los mismos términos que lo dispuesto en esta ley para las personas adultas.

4. El proceso de atención a las personas menores de edad respetará las necesidades especiales y se ajustará a lo establecido en la normativa vigente.

En los últimos días del paciente, suelen aparecer síntomas que pueden hacer dudar si deben ser tratados o no. Ante la duda se deben tratar sólo los que causen malestar al paciente y tener en cuenta que la medida para paliar el síntoma no sea más molesta que el propio síntoma. Cuidados que se deben prestar a los pacientes en los últimos días³⁶:

- *Fiebre y procesos infecciosos intercurrentes*: se debe buscar sólo el alivio de los síntomas, empleando antibioterapia empírica en infecciones que puedan causar disconfort en el niño (Por ejemplo: disuria por ITU). El malestar que induce la fiebre se suele controlar con facilidad con antitérmicos a dosis habituales.
- *Anemia y trombocitopenia*: si bien en esta fase no realizaremos analíticas, un cuadro de palidez extrema o la aparición de hematomas espontáneos o sangrados nos harán sospechar estas dos situaciones. Como norma general no se transfundirán concentrados de hematíes ya que una anemia de instauración lentamente progresiva induce un estado de sopor que favorece la sedación. Ante la aparición de sangrados externos podría ser justificable la transfusión de plaquetas para evitar un sangrado digestivo o respiratorio masivo que causara un fallecimiento visualmente traumático para la familia.
- *Íleo paralítico y retención urinaria*: solo usar sondaje nasogástrico o vesical si es menos molesto que los síntomas que producen.
- *Estertores pre-mortem*: se tratan de ruidos con los movimientos respiratorios por acumulación de secreciones que aparecen los días u horas previos al deceso. Producen gran angustia para la familia por la duda de que el paciente sienta sensación de ahogo. Es importante adelantarse y advertir a la familia de que aparecerán estos síntomas y explicar que ocurren en fase de inconsciencia por lo que no existe sensación de disnea (para sentir disnea el paciente debe estar consciente). No se debe nunca intentar aspirar secreciones, ya que además de ser infructuoso, pueden producirse sangrados de vías respiratorias y empeorar el cuadro. Es útil la escopolamina intravenosa o subcutánea para disminuir las secreciones respiratorias.

- Se deben establecer una serie de atenciones o cuidados generales que incluirán instrucciones de cómo atender al paciente encamado haciendo hincapié en los cambios posturales, como cambiar la ropa de la cama, cuidados de la boca y de la piel, protecciones de úlceras. Es de gran interés conocer la posición más confortable para el enfermo (decúbito lateral con piernas flexionadas), ya que disminuye la respiración estertorosa y facilita los cuidados de la piel y la aplicación de medicación por vía rectal, y los cuidados de la incontinencia vesical.
- No debemos olvidar que el enfermo, aunque obnubilado, somnoliento o desorientado también tiene percepciones, por lo que hemos de hablar con él y preguntarle sobre su confort o problemas y cuidar mucho la comunicación no verbal (tacto) dando instrucciones a la familia en este sentido. Se debe instruir a la familia para que eviten comentarios inapropiados en presencia del paciente.
- Debemos interesarnos por las necesidades espirituales del enfermo y su familia por si podemos facilitarlas (contactar con el sacerdote, etc.).
- No siempre es posible estar presente en el momento de la muerte, por lo que hemos de dar consejos prácticos sobre como reconocer que ha muerto, como contactar con la funeraria, traslados, y costes, etc. Es conveniente que estos trámites queden claros con antelación y no posponerlos para el doloroso momento de la muerte.
- Durante la fase agónica debemos retirar los monitores, no realizar medidas invasivas, suspender las medidas fútiles o molestas como sondas, no se realizará reanimación cardiopulmonar.
- Se debe trasladar al enfermo a una habitación privada donde pueda estar en compañía de su familia.
- Se debe mantener el contacto verbal con el paciente.

En esta fase agónica los pacientes padecen síntomas refractarios* que incluyen dolor intratable, disnea, intensa excitación psicomotora o episodios agudos con alto grado de sufrimiento como hemorragia masiva y crisis convulsivas. Frente a estas situaciones es una exigencia moral el inicio de la sedación farmacológica en la que se emplea benzodiacepina de acción ultracorta con un opioide potente de acción corta. En este punto debe considerarse el "principio del doble efecto" en el que una medida puede tener dos efectos: uno intencional (alivio de un síntoma refractario) y un segundo efecto no intencional (que el paciente puede morir). Hay que tener presente que la sedación tiene la única intención de aliviar un síntoma intratable y que para estos casos la muerte de un paciente obedece más bien a la alteración de los mecanismos adaptativos del organismo en la etapa más avanzada de la enfermedad⁶².

* El síntoma refractario es aquel que no puede ser controlado con los tratamientos disponibles, aplicados por médicos expertos, en un plazo de tiempo razonable. En estos casos el alivio del sufrimiento requiere la disminución de la conciencia para que el paciente no note el síntoma. Para el control de estos síntomas se utiliza la sedación paliativa que es la disminución deliberada de la conciencia del enfermo mediante la administración de los fármacos apropiados, con el objetivo de evitar un sufrimiento insostenible causado por uno o más síntomas refractarios⁶¹.

Se debe de procurar favorecer una muerte digna prestando todos los alivios médicos adecuados y los consuelos humanos posibles, es una filosofía del morir basada en el respeto por la dignidad del ser humano hasta la hora de su muerte.

Morir bien, morir en paz, es decir, tener una buena muerte sin dolor, serena y que se asuma conscientemente en compañía de los seres queridos sin prolongarla de forma artificial.

En la actualidad la sedación paliativa en el paciente pediátrico es un tema difícil de abordar por el impacto emocional que causa en los padres y por la escasez de estudios sobre los síntomas experimentados por los niños en la última fase de la vida.

Las bases legales de la sedación y analgesia se encuentran en la Ley General de la Salud⁶³:

- *Artículo 166 BIS-8*: si un enfermo terminal es menor de edad, las decisiones serán asumidas por los padres o por el tutor, y a falta de éstos, por su representante legal.
- *Artículo 166 BIS-9*: los cuidados paliativos se proporcionarán desde el momento que se diagnostica el estado terminal de la enfermedad por el médico especialista.
- *Artículo 166 BIS-16*: los médicos tratantes podrán suministrar fármacos paliativos a un enfermo en situación terminal, aun cuando con ello se pierda el estado de alerta o se acorte la vida del paciente.
- *Artículo 166 BIS-21*: la eutanasia queda prohibida.

Queda clara la recomendación de la sedación paliativa y analgesia en la fase terminal de un paciente pediátrico, haciendo más fácil para los padres la fase de duelo o etapa posterior a la muerte, ya que su última imagen es la de un paciente sin sufrimiento⁶³.

Cuando el paciente es un neonato lo más importante es brindar cuidado humano y compasivo. Llevar al bebé con los padres para que lo tengan en sus brazos, desconectar alarmas de los monitores y del equipo médico. Retirar tubos, cintas, etc. Limpiar suavemente la cara y la boca, envolver en una manta limpia. Preparar a los padres para lo que posiblemente puedan ver, sentir y escuchar mientras tienen al bebé en sus brazos, incluyendo la posibilidad de una respiración jadeante, cambios en el color, latidos del corazón de manera persistente y movimientos continuos. Lo mejor es darles a los padres un tiempo para estar a solas con su bebé en un ambiente cómodo. Y ser lo más flexible para responder a sus deseos⁶⁴.

En la última etapa de su vida es obligación del equipo de salud proporcionar al niño las mejores condiciones físicas, psicológicas, sociales y espirituales para conservar su dignidad: evitar a toda costa el dolor y la soledad, aliviar todos los síntomas molestos incluyendo la angustia, mantenerlo limpio, siempre con profundo respeto a su individualidad y valores y, cuando sea posible, tomar en cuenta su punto de vista y sus deseos; sin pensar en fórmulas para corregir lo incorregible, sin pedir exámenes que mostrarán lo obvio, dedicando tiempo a escuchar y orientar. Las intervenciones que se realicen en esta etapa son determinantes para la elab-

boración de un duelo normal, por lo que el cuidado paliativo debe ser más intenso. Los objetivos en esta etapa deben ser: cuidar y proteger al niño enfermo y atender el sufrimiento de los familiares y cuidadores⁵⁹.

La Declaración Universal de los Derechos Humanos (Artículos 1 y 5) y la Constitución española (Artículos 1.1, 10.1 y 15) recogen el derecho de la persona a una vida digna, a no ser sometido a torturas ni tratos crueles ni degradantes, el derecho a su libertad y al reconocimiento de su personalidad jurídica. Garantizar el ejercicio de estos derechos fundamentales en los últimos momentos de la vida, es garantizar el derecho a una muerte digna.

Para los padres es importante sentirse útiles en el cuidado de su hijo, que lo ayuden a estar cómodo, limpio y presentable. Debemos reiterarles que no existen culpables en lo sucedido, fortalecerlos para que sean capaces de ayudar a un niño muy enfermo; animar a la familia a que pase el mayor tiempo posible con su hijo, propiciar el contacto físico con el niño (si es posible, que los padres lo tomen en brazos, antes y después del fallecimiento), pues todas las anteriores son expresiones de afecto que contribuyen a elaborar mejor el proceso de duelo⁵⁹.

En el afrontamiento de la muerte de un niño debemos de tener en cuenta al niño, la familia, el entorno escolar y el equipo sanitario⁶⁵.

Se debe atender de forma integral e interdisciplinaria al niño y su familia asegurar el menor sufrimiento de los mismos y transformar el miedo a la muerte en aceptación serena desde el respeto y el acompañamiento⁶⁵.

El impacto de la muerte de un niño es difícil por la variedad de reacciones emocionales que se presentan a lo largo de todo el proceso: angustia, tristeza, desesperación, impotencia. Conviene que los profesionales que atienden a estas familias conozcan estas reacciones y sean capaces de afrontar "su" propia ansiedad, que reconozcan sus sentimientos y puedan responder a las preguntas personales que el contacto con este tipo de pacientes les plantea⁶⁵.

La muerte de un hijo es la pérdida más traumática para unos padres. Por lo que mejorar los cuidados de niño enfermo de manera integral es beneficioso también para los padres (familia) a largo plazo, ya que se facilita la elaboración del duelo⁽⁶⁵⁾.

A los hermanos es necesario que se les facilite una información ajustada a ellos para poderse adaptar a la nueva situación. Su implicación fortalecerá el vínculo entre hermanos y la posterior despedida, elaborarán de manera más adecuada el duelo evitando somatizaciones, resentimientos o aislamientos⁶⁵.

Una atención integral, integrada y continuada puede evitar que las familias permanezcan con un recuerdo doloroso y un sufrimiento innecesario causado por actitudes y palabras insensibles y dudas durante toda su vida⁶⁵.

El objetivo de trabajo de los profesionales de la salud es el de promover los recursos necesarios para el desarrollo y resolución normal del duelo, e identificar los signos de riesgo para tratar de prevenir el desarrollo de un duelo

patológico o complicado. Así, el duelo “normal” es la reacción adaptativa natural ante cualquier tipo de pérdida (más intenso ante la muerte de un ser querido), que implica una compleja sucesión de sentimientos y afectividad que precisan un cierto tiempo y unos recursos psicológicos para ser superados⁶⁵.

Fases del duelo normal, según Kübler-Ross⁶⁵

- *Negación*: desconocer lo que sucede, negarlo, olvidarlo, rechazarlo.
- *Enojo*: hostilidad hacia los demás, a los que no les pasa lo mismo, o hacia el ser querido “causante” del dolor.
- *Negociación*: esperanza de que ocurra un hecho improbable
- *Depresión*: dolor, resignación, pena profunda.
- *Aceptación*: se acepta lo propio de la naturaleza humana, el destino, la vida.

Tipos de duelo⁶⁵

- *Anticipado*: comienza antes de la pérdida propiamente dicha, muchas veces con el diagnóstico o con la fase terminal.
- *Negado*: inhibición o negación, como potencialmente patológico.
- *Retardado*: aparece tiempo después de la pérdida. Muchas veces es consecuencia del anterior.
- *Crónico*: se mantiene en el tiempo en alguna de sus fases y no evoluciona hacia su resolución.
- *Complicado*: es una respuesta emocional anormal que implica un mal uso de la psicología para resolver el conflicto (morbilidad). Desviación en intensidad (más síntomas o más intensos) o en duración (más tiempo).

El duelo termina cuando las tareas del proceso han sido finalizadas. Dos años es la fecha más aceptada. El hablar de la persona desaparecida sin dolor es un indicador de que el duelo ha terminado. Hay personas que nunca completan el duelo reapareciendo la pena de vez en cuando³⁶.

Los profesionales del equipo de salud tienen la oportunidad de dar continuidad a los cuidados y con intervenciones antes y después de la muerte del niño, disminuyendo los riesgos de un duelo complicado.

Cuidados después del fallecimiento del menor⁶⁵

- Acompañar y resolver dudas sobre la enfermedad y el fallecimiento.
- Realizar la psicoeducación del duelo.
- Explorar sentimientos y reorientar falsas creencias.
- Ofrecer nuevas consultas y contacto telefónico.

Es aconsejable volver al domicilio al cabo de unos días para saludar y contactar con la familia y coordinar la atención del duelo familiar³⁶.

J. Comunicación con pacientes que reciben cuidados paliativos pediátricos y su familia

La comunicación es una herramienta fundamental que tiene la enfermera para desarrollar su labor día a día, especialmente cuando se trabaja con pacientes paliativos pediátricos⁶⁶.

La comunicación trata de que el intercambio verbal y no verbal que realizamos con otra persona transmita un significado y una intencionalidad: el deseo de ser comprendido y de comprender al otro. Por tanto, en la comunicación hay que tener en cuenta la edad del interlocutor y su estado de ánimo para que nuestros mensajes sean correctamente interpretados. Cuando el interlocutor es un niño, debemos acercar el lenguaje y tratar de establecer una comunicación directa con él. Es evidente que la conversación correrá por caminos diferentes si el niño es menor de cinco años o es un adolescente⁶⁵.

Hay que prestar atención tanto a lo que se dice (comunicación verbal) como a la forma de decirlo (comunicación no verbal), evitando frases hechas o intervenciones paternalistas. En ocasiones hay que saber esperar a que el niño quiera comunicarse (saber respetar sus tiempos), y, sobre todo, saber escuchar. La escucha activa es, a menudo, una gran arma terapéutica en nuestras manos: estar atento a lo que nos dice, a lo que no nos dice, sus necesidades y miedos, etc., pero habremos creado un espacio de intimidad donde la comunicación sea parte de los cuidados, incluido el uso terapéutico del silencio⁶⁵.

Un punto necesario es transmitir la misma información por parte de todos los miembros del equipo. Se debe ofrecer una información veraz, fácil de comprender en sus términos más esenciales y, en la medida de lo posible, asegurarnos de que los padres la han comprendido⁶⁵.

La comunicación es una herramienta de acompañamiento en el proceso de enfermedad, con el niño y con su familia (padres y hermanos). La cercanía, la accesibilidad y el contacto repetido generan una relación de confianza que crea los vínculos necesarios para la relación terapéutica y para el cuidado de todo el proceso desde el momento de diagnóstico hasta la elaboración del duelo posterior a la muerte del niño⁶⁵.

Las habilidades para comunicarse con un niño enfermo incluyen⁶⁵:

- Escuchar cuidadosamente y dejar que el niño se exprese según su capacidad y desarrollo cognitivo.
- No mentir.
- Utilizar términos comprensibles y adaptados a los niños.
- Respetar sus creencias y no contradecir costumbres familiares.
- Hablar con los padres en presencia del niño.

- No usar “frases hechas” y vacías de contenido.
- Comunicarse siempre con empatía y calidez.
- Responder con honestidad a las preguntas del niño, pero no ir más allá de sus preguntas. Responder con la verdad (adecuada al niño y a cada momento).
- Respetar los ritmos y los tiempos del niño.
- Ser capaces de reconocer que no sabemos todo, que hay preguntas sin respuesta.

Los niños enfermos son conscientes de su propia situación, por tanto, para hablar con ellos hay que conocer sus conocimientos al respecto y adaptarse a su lenguaje, establecer diferentes vías de comunicación (verbal y no verbal), ayudarles a hablar de sus sentimientos (furia, tristeza, aislamiento, temor, culpabilidad) o permitirles que se expresen a través del dibujo, la música o los juegos⁶⁵.

Antes de comunicarnos con un niño es importante entender como adquiere un niño los conceptos de enfermedad y muerte. El conocimiento de los niveles de desarrollo de los niños y sus percepciones sobre la muerte, pueden ayudar al profesional en la valoración y dirección del caso para asesorar a los padres. Según diferentes autores, los niños tienen conceptos a cerca de la muerte según la edad evolutiva. Estos resultados obtenidos varían en algún año, pero son muy similares⁶⁶.

En la siguiente tabla se representa el significado de muerte según la edad del niño⁶⁶:

Edad	Significado
De 0 a 2 años	La muerte no es un concepto real ni formal, se percibe como separación o abandono. Hay protesta y desesperación ante la interrupción en el cuidado.
De 3 a 6 años	El niño desarrolla su pensamiento pre-lógico: creencias mágicas y egocéntricas. La muerte es reversible o temporal. Se percibe como castigo, el niño puede sentirse responsable de ella.
De 7 a 11 años	El niño desarrolla un pensamiento lógico. El concepto de muerte va tomando una gradual consciencia de irreversibilidad y de final, pero por enfermedad específica o herida no biológica. La muerte en sí misma, específica de el mismo o de un ser querido, es difícil de comprender. Ya existe un razonamiento concreto y una capacidad de establecer relaciones causa-efecto.
> 12 años	El niño ya tiene un pensamiento abstracto con un razonamiento filosófico de la muerte. Comprende que es irreversible, universal e inevitable. Todo el mundo, incluso uno mismo, va a morir, tarde o temprano. Aunque la propia muerte se percibe muy lejana, hay un periodo crítico de aceptación. Se tienen miedo a lo que puede pasar antes de la muerte.

Ilustración 2. Significado de muerte según la edad del niño.

Con relación al cuidado final al paciente agónico, tengamos muy presente que, aunque disminuyan los sentidos, no de-

bemos dejar de hablar a la persona y por supuesto debemos seguir tocándole, acariciándole y no dejándole solo. El tacto es muy importante, ya que proporciona la unión con la persona⁶⁴.

En relación al asesoramiento de los padres, es muy importante conocer sus verdaderos deseos y que los expresen. Los padres deben estar bien informados, con sensibilidad, comprensión y respeto por la condición de su hijo, para que puedan emitir sus opiniones y deseos⁵¹.

En la comunicación con los padres es importante...⁵¹

1. Presentación (médico y enfermera responsable).
2. Escucha activa.
3. Empatía.
4. Usar el nombre del niño.
5. Flexibilidad.
6. Comunicar la situación día a día.
7. Exponer opciones y consejos. Apoyo elección.
8. Valorar lenguaje verbal y no verbal (no cruzar brazos, no dar la espalda, mirar a los ojos...).
9. No buscar punto de vista positivo al fallecimiento.
10. Cercanía física.
11. Equidad entre progenitores.
12. Autopsia.

Los padres agradecen que se les asegure una adecuada sedación y analgesia que controle el dolor y estrés del niño⁵¹.

Es muy importante que les expliquemos que el objetivo no es acelerar la muerte, sino evitar tratamientos inútiles que produzcan daño o disconfort y que prolongan la vida del niño de forma artificial⁵¹.

K. Atención a los profesionales que administran cuidados paliativos pediátricos

La muerte de un niño genera un gran impacto en el equipo de enfermería, lo que produce impotencia, frustración y pena⁶⁷. Con frecuencia estos profesionales no se cuidan e invierten el orden de prioridades poniendo sus propias necesidades afectivas al final. El resultado de esta actitud se traduce en un sentimiento y sensación de desgaste, que se conoce como Burnout o síndrome de estar quemado que es “la sensación de malestar producido por un sobreesfuerzo relacionado con el trabajo, que se manifiesta a través de una falta de motivación importante y una disminución en la cantidad y calidad de la eficiencia”. Es una respuesta a una tensión emocional de carácter crónico. Se caracteriza por agotamiento físico, emocional y mental producto de la repetida implicación en situaciones emocionalmente demandantes⁵⁰.

El punto clave sería aceptar y respetar el proceso de la muerte sin acelerarla ni prolongarla. Pero también es cier-

to que sería útil una formación específica para enfermería de críticos en el acompañamiento al paciente y familia durante el procedimiento⁵¹.

Una buena iniciativa puede ser la creación de un grupo profesional de salud para que compartan sus experiencias y emociones periódicamente. Es beneficioso para quien es nuevo en el servicio y en la profesión, dado que ayuda a su integración y a comprender de donde vienen ciertos sentimientos en determinadas situaciones y que esos sucesos son comunes a todos los colegas. Del mismo modo, podrá beneficiar también quien forma parte del servicio desde hace años, dado que puede ser una buena manera de no dejar que se acumule el estrés⁶⁸.

4. CONCLUSIONES

- Los cuidados paliativos son un campo emergente dentro de las ciencias de la salud, debido al descenso de la mortalidad y el aumento de la morbilidad y las discapacidades; y por ello es muy importante que el personal de enfermería pueda formarse.
- Los cuidados paliativos abarcan todas las esferas del paciente y de sus familiares, sobretodo en este caso tratándose de pacientes pediátricos.
- El personal de enfermería tiene un papel muy importante dentro de los cuidados paliativos pediátricos, ya que no solo dispensa aquellas actividades delegadas por los médicos, sino que tienen un papel fundamental en el cuidado y la formación para el cuidado de estos pacientes.
- Debemos conocer aquellas necesidades que presenta nuestro paciente y tratar de satisfacerla, además de ayudar a sus familiares, a saber cubririrlas. En muchas ocasiones estas necesidades podrán ser cubiertas por medidas no farmacológicas que solo necesitarán de educación y formación para poder aplicarlas.
- Es muy importante aprender a comunicarnos de forma asertiva y a utilizar la escucha activa
- Por último, debemos aprender a cuidarnos a nosotros mismos como profesionales y saber que cuando trabajamos en cuidados paliativos estamos ofreciendo los mejores cuidados al paciente y dándole la mejor calidad de vida, quizás en sus últimos días. Por eso, para poder ofrecer unos cuidados de calidad lo primero es como profesionales estar sanos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peláez Cantero MJ, Madrid Rodríguez A, Urda Cardona A. Cuidados Paliativos Pediátricos. *Rev Esp Pediatr.* 71(5): 290-3.
2. Caunedo Suárez J. Los cuidados de enfermería al paciente terminal en su domicilio. *RqR Enferm Comunitaria Rev SEAPA.* 2016; 4(4): 18–32.
3. Martínez Cruz M. Prólogo. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida.* Elsevier. Barcelona; 2012.
4. Salvador Coloma C, Salvador Coloma V, Segura Huerta A, Andrés Moreno M, Navarro F, M J, et al. Actualidad de los cuidados paliativos: revisión de una situación poco estandarizada. *Pediatría Aten Primaria.* septiembre de 2015; 17(67): e215-22.
5. García-Baquero Merino MT, Martínez Cruz MB. Historia y filosofía de los cuidados paliativos. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida.* Barcelona: Elsevier; 2012. 16-29 p.
6. UNICEF-Comité Español. Convención sobre los Derechos del Niño [Internet]. [citado 28 de septiembre de 2017]. Madrid; 2006. Disponible en: file:///C:/Users/X/AppData/Roaming/Mozilla/Firefox/Profiles/battkp1x.default/zotero/storage/7TGCKUSR/convencion_derechos_nino.pdf
7. Constitución Española (BOE núm. 311, 29 de diciembre de 1978). artículo 12.
8. www.labrys-tech.com LT. HOSPITAL SAN JUAN DE DIOS DE SANTURCE [Internet]. [citado 28 de septiembre de 2017]. Disponible en: <https://www.hospital-sanjuandedios.es/cas/cuidando-contigo/preguntas-habituales/que-son-los-cuidados-paliativos.html>
9. Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Guía de Cuidados Paliativos [Internet]. [citado 29 de septiembre de 2017]. Disponible en: <http://www.secpal.com/guia-cuidados-paliativos-1>
10. RUBIO JV, GARCÍA MA. Cuidados paliativos pediátricos. *Bol Pediatr.* 2012; 52: 131–145.
11. Martino alba R, Catalá del Palacio E, Hernández García P, Muñoz Mellado A, Navarro Vilarrubí S, Palomares Delgado S, et al. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de atención [Internet]. [citado 29 de septiembre de 2017]. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014. Disponible en: http://www.msps.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/01-Cuidados_Paliativos_Pediatricos_SNS.pdf
12. Consejería de Salud y Servicios Sanitarios. Estrategia de Cuidados paliativos para Asturias [Internet]. [citado 29 de septiembre de 2017]. Servicio de Salud del Principado de Asturias; 2009. Disponible en: https://www.asturias.es/Astursalud/Ficheros/AS_SESPA/AS_Gestion%20Clinica/AS_Paliativos/ESTRATEGIA%20CUIDADOS%20PALIATIVOS%20ASTURIAS.pdf
13. Minatel M de los Á, Cullen CM, Ponce LU, Peris LG, Gough N. Enfermería y cuidados paliativos en Latinoamérica, España y el Reino Unido. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida*, 2012, ISBN 978-84-8086-754-2, págs 43-54. Elsevier; 2012. p. 43-54.
14. OMS | Cuidados paliativos [Internet]. WHO. [citado 29 de septiembre de 2017]. Disponible en: <http://www.who.int/cancer/palliative/es/>
15. Urda Cardona A. Introduccion. *Rev Esp Pediatr.* 2015; 71(5): 243-4.

16. Diago Rodríguez HC, Monroy Cordoba LA, others. Búsqueda sistemática de guías de práctica clínica en cuidados paliativos pediátricos. 2012. [Internet]. [citado 2 de octubre de 2017]; Disponible en: <http://repository.urosario.edu.co/bitstream/handle/10336/3584/52700113-2012.pdf>
17. Durán M de los ÁS, Barraso M del CP, Sadornil TR, Sotos AL, Aramberri MP, Morell EF. Gestión de caso de lactante en Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. *Evidentia Rev Enferm Basada En Evid*. 2013; 10(42): 9.
18. Introducción a los Cuidados Paliativos Pediátricos [Internet]. [citado 2 de octubre de 2017]. Disponible en: http://www.ucpediatriatoledo.com/index.php?option=com_content&view=article&id=8:introduccion-a-los-cuidados-paliativos-pediatricos&catid=12&Itemid=118
19. Vallejo-Palma JF, Garduño-Espinosa A. Cuidados paliativos en pediatría. *Acta Pediátrica México*. 2014; 35(5): 428-435.
20. HORTIGÜELA M, ELENA M. Análisis del debate sobre la eutanasia neonatal a través de la literatura actual. *Cuad Bioét* [Internet]. 2015. [citado 2 de octubre de 2017]; 26(2). Disponible en: <http://www.redalyc.org/html/875/87541128004/>
21. INE. Defunciones según la causa de muerte año 2015 [Internet]. Madrid; 2017 feb [citado 2 de octubre de 2017]. Disponible en: www.ine.es/prensa/edcm_2015.pdf
22. España M de S y C. Desarrollo de protocolos de búsqueda bibliográfica de la literatura adaptándolos a los diferentes productos de evaluación: informe de evaluación de tecnologías sanitarias : Osteba núm. 2006/03. Vitoria: Servicio Central de Publicaciones del Gobierno Vasco; 2008.
23. Bayliss SE, Davenport CF, Pennant ME. Where and how to search for information on the effectiveness of public health interventions--a case study for prevention of cardiovascular disease. *Health Inf Libr J*. diciembre de 2014; 31(4): 303-13.
24. Lawrence DW. What is lost when searching only one literature database for articles relevant to injury prevention and safety promotion? *Inj Prev*. 2008; 14(6): 401-4.
25. Gómez Sánchez AF, Escudero Gómez C, Serrano Gallardo P. MEDLINE-PubMed: la puerta de acceso al conocimiento en Ciencias de la Salud. *Metas Enferm* 2016; 19(5): 49-53.
26. Chandler J, Churchill R, Higgins J, Lasserson T, Tovey D. Methodological standards for the conduct of new Cochrane Intervention Reviews. *The Cochrane Unit*. 2013; 2: 3.
27. Aagaard T, Lund H, Juhl C. Optimizing literature search in systematic reviews – are MEDLINE, EMBASE and CENTRAL enough for identifying effect studies within the area of musculoskeletal disorders? *BMC Medical Research Methodology*. 2016; 16: 161.
28. Martínez Méndez FJ, López Carreño R. El sinsentido de hablar de la literatura gris en la época 2.0. *El profesional de la información*. 2011; 20(6): 621-6.
29. Innovations in Scholarly Communication [Internet]. [citado 3 de diciembre de 2017]. Disponible en: <https://101innovations.wordpress.com/>.
30. Haddaway NR, Collins AM, Coughlin D, Kirk S. The Role of Google Scholar in Evidence Reviews and Its Applicability to Grey Literature Searching. Wray KB, editor. *PLOS ONE*. 17 de septiembre de 2015; 10(9): e0138237.
31. Amano T, González-Varo JP, Sutherland WJ. Languages Are Still a Major Barrier to Global Science. *PLOS Biology*. 29 de diciembre de 2016; 14(12): e2000933.
32. Hospital Universitario La Paz. Guía del eir de la especialidad de enfermería pediátrica [Internet]. 2015 jun [citado 26 de diciembre de 2017]. Disponible en: http://www.madrid.org/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Content-disposition&blobheadername2=cadena&blobheadervalue1=-filename%3DGUIFT+EIR_HULP_2015.pdf&blobheadervalue2=language%3Des%26site%3DHospitalLaPaz&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1352927433208&ssbinary=true
33. Galán González-Serna JM, Albuquerque Medina E, de Llanos Peña F. Cuestiones éticas de enfermería en cuidados paliativos. *Rev ROL Enferm*. 2014; 37(9): 16-21.
34. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management | Guidance and guidelines | NICE [Internet]. [citado 26 de diciembre de 2017]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng61/chapter/Recommendations#service-delivery>
35. Rios Parrilla I. Estratègies de comunicació amb el nen i la família al final de la vida: revisió bibliogràfica. 2015 [citado 4 de enero de 2018]; Disponible en: <http://eugdspace.eug.es/xmlui/handle/123456789/251>.
36. Codorniu N, Guanter L, Molins A, Utor L. Competencias enfermeras en cuidados paliativos [Internet]. Madrid: Siosí Punto Gráfico; 2013. [Internet]. [citado 7 de enero de 2018]. (Monografías SECPAL). Disponible en: <http://www.secpal.com/%5CDocumentos%5C-Blog%5CMONOGRAFIA%203.pdf>.
37. Sánchez López D. Formación e investigación enfermera en cuidados paliativos. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida*. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 324-31.
38. García-Baquero Merino MT, Martínez Cruz MB. Historia y filosofía de los cuidados paliativos. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida*. Barcelona: Elsevier; 2012. 16-29 p.

39. Suárez JC. Los cuidados de enfermería al paciente terminal en su domicilio. *RqR Enferm Comunitaria*. 2016; 4(4):18-32.
40. Díez FD, Moralo MJR, Vargas RM. Control de síntomas en pacientes en fase avanzada de enfermedad: una perspectiva enfermera. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida*, 2012, ISBN 978-84-8086-754-2, págs 68-73 [Internet]. Elsevier; 2012 [citado 9 de enero de 2018]. p. 68-73. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5262847>
41. Vendrami Parra M. A criança e o adolescente com câncer em cuidados paliativos: experiência de cuidar pela família [Internet]. [Brasil]: Universidade de Sao Paulo; 2012 [citado 9 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/22/22133/tde-16012013-095927/>.
42. Craig F, Henderson EM, Bluebond-Langner M. Management of respiratory symptoms in paediatric palliative care. *Curr Opin Support Palliat Care*. septiembre de 2015; 9(3): 217-26.
43. Monleón Just M. Problemas que cursan con dificultad respiratoria: calidad de vida cuando «falta la vida». En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida* [Internet]. Barcelona: Elsevier; 2012 [citado 9 de enero de 2018]. p. 107-15. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5263127>. En.
44. Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Guía de cuidados Paliativos. Síntomas genitourinarios. [Internet]. 204d. C. [citado 10 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.secpal.com/SINTOMAS-GENITOURINARIOS>
45. Rasmussen LA, Grégoire M-C. Challenging neurological symptoms in paediatric palliative care: An approach to symptom evaluation and management in children with neurological impairment. *Paediatr Child Health*. abril de 2015; 20(3): 159-65.
46. Notejane M. Abordaje del dolor persistente severo en un niño portador de encefalopatía crónica con trastorno cognitivo. *Arch Pediatría Urug*. septiembre de 2015; 86(3): 192-6.
47. Molero VJ de L, González OTG. ¿Se puede tratar eficazmente el dolor al final de la vida? En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida* [Internet]. Barcelona: Elsevier; 2012 [citado 10 de enero de 2018]. p. 77-85. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5262867>. En.
48. Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En *AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2012*. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.
49. HErnandez EBM. Panorama actual de los cuidados paliativos pediátricos. *Asoc Mex Educ Contin Distancia AC* [Internet]. 2 de agosto de 2013 [citado 10 de enero de 2018]; Disponible en: <http://www.tanatologia-amtac.com/descargas/tesinas/207%20panorama.pdf>
50. Cano Martín S. Gestión enfermera de los síntomas en cuidados paliativos oncológicos pediátricos. Revisión bibliográfica. 2015 [citado 11 de enero de 2018]; disponible en: <http://ruc.udc.es/dspace/handle/2183/15624>.
51. Lorenzo C, Romero E, Durá M. Cuidados paliativos en UCIN. *Hosp Univ Alicante* [Internet]. [citado 11 de enero de 2018]; Disponible en: <http://cuidados20.san.gva.es/documents/505369/974293/Texto%20Sesión%20enfermer%C3%ADa%20Cuidados%20paliativos.pdf>
52. Fillol Cuadrado A, Barceló Escario M. Cuidados paliativos en enfermería pediátrica. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida* [Internet]. Barcelona: Elsevier; 2012 [citado 11 de enero de 2018]. p. 225-32. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5265053>. En.
53. BOE. Real Decreto 954/2015, de 23 de octubre, por el que se regula la indicación, uso y autorización de dispensación de medicamentos y productos sanitarios de uso humano por parte de los enfermeros [Internet]. 2015. [citado 11 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.boe.es/boe/dias/2015/12/23/pdfs/BOE-A-2015-14028.pdf>.
54. Bosch-Alcaraz A. La ventilación no invasiva mejora el confort al paciente paliativo pediátrico. *Enferm Intensiva*: 91-9.
55. Martín del Cañizo M. Manejo del dolor a través del juego. Revisión Sistemática [Internet]. [Salamanca]: Universidad de Salamanca; 2015 [citado 12 de enero de 2017]. Disponible en: <https://gredos.usal.es/jspui/handle/10366/125922>
56. Gil Sánchez M, Lavedán Santamaría A. Atención integral y mejora de la calidad de vida en el paciente pediátrico oncológico: Una intervención enfermera en cuidados paliativos [Internet]. Universitat de Lleida. Facultat d'Infermeria i Fisioteràpia; 2016 [citado 12 de enero de 2018]. Disponible en: <http://repositori.udl.cat/bitstream/handle/10459.1/57422/mgils.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.
57. Anteproyecto de Ley sobre Derechos y Garantías de la Dignidad de las Personas al Final de la Vida [Internet]. ago 1, 2016. Disponible en: https://www.asturias.es/Asturias/SEDE/FICHEROS_SEDE/tablon/proyectos_normativos/2016_08_01_anteproyecto_ley_muerte_digna.pdf.
58. BOE. Ley 5/2015, de 26 de junio, de derechos y garantías de la dignidad de las personas enfermas terminales.
59. Sanz Peces EM, Varela Cerdeira M. Situación de últimos días: sedación paliativa. En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida* [Internet]. Barcelona: Elsevier; 2012 [citado 12 de enero de 2018]. p. 233-42. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5265124>.

60. BOE.LEY ORGANICA 1/1996, de 15 de enero, de Protección Jurídica del Menor, de modificación parcial del Código Civil y de la Ley de Enjuiciamiento Civil.

61. Losada E por A. Síntoma refractario y sedación paliativa [Internet]. [citado 13 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.bioeticahoy.com.es/2010/06/sintoma-refractario-y-sedacion.html>

62. Vallejo-Palma JF, Garduño-Espinosa A. Cuidados paliativos en pediatría. Acta Pediátrica México. 2014; 35(5): 428-435.

63. González Calabaza M, González Arnáiz E. Revisión sedación paliativa. Univ Valladolid [Internet]. 2016 [citado 13 de enero de 2018]; Disponible en: <http://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/18866/1/TFG-M-M603.pdf>

64. Corona Tirado R. Cuidados paliativos al neonato gravemente enfermo [Internet]. Asociación Mexicana de Tanatología, A.C.; 2013 [citado 14 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.tanatologia-amtac.com/descargas/tesinas/117%20Cuidados%20Paliativos.pdf>

65. Villalba Nogales J. Afrontamiento de la muerte de un niño: los cuidados pediátricos paliativos desde la Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2015; 17: 171-83.

66. Rojo Pérez M. Cuidados paliativos pediátricos: La comunicación con el niño y la familia [Internet]. Universidad de Valladolid; 2015 [citado 14 de enero de 2018]. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/11817/1/TFG-H223.pdf>

67. Vega PAV, Gonzalez-Rodriguez R, Palma-Torres C, Ahumada-Jarufe E, Diaz CO, Oyarzún-Díaz C, et al. Develando el significado del proceso de duelo en enfermeras(os) pediátricas(os) que se enfrentan a la muerte de un paciente a causa del cáncer. Aquichan [Internet]. 6 de mayo de 2013 [citado 15 de enero de 2018]; 13(1). Disponible en: <http://aquichan.unisabana.edu.co/index.php/aquichan/article/view/2400>

68. Costa Pereira Antunes B. Estrés en los servicios de cuidados paliativos. En: Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida [Internet]. Elsevier; 2012 [citado 15 de enero de 2018]. p. 211-7. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5265045>

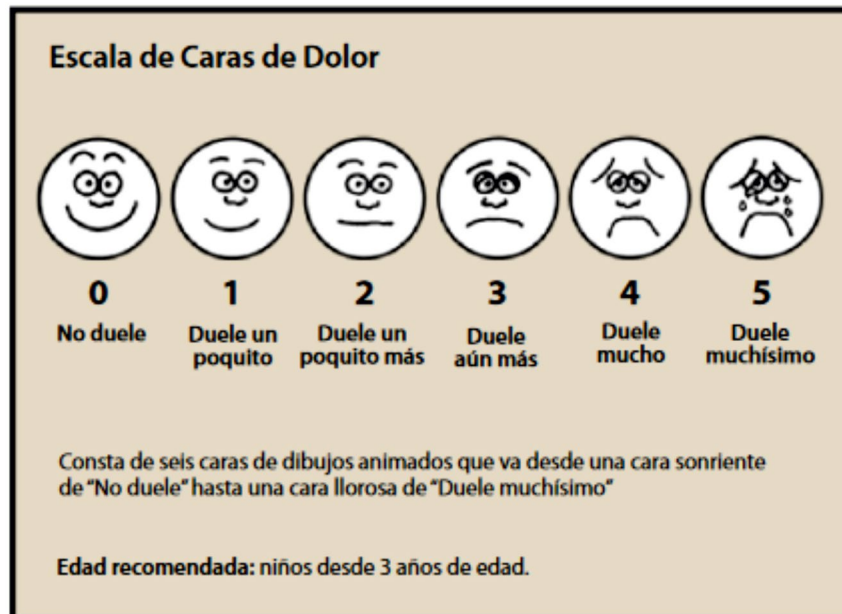
ANEXO

Valoración del dolor, según la etapa de desarrollo del niño:

- Hasta los 3 años: Escala de Susan – Givens – Bell¹⁰:

Signos conductuales	2	1	0
Duerme durante la hora precedente	Ninguno	Duerme entre 5 y 10 minutos	Duerme más de 10 minutos
Expresión facial de dolor	Marcado constante	Menos marcado intermitente	Calmado, relajado
Actividad motora espontánea	Agitación incesante o ninguna actividad	Agitación moderada o actividad disminuida	Normal
Tono global	Hipertonicidad fuerte o hipotonicidad, flácido	Hipertonicidad moderada o hipotonicidad moderada	Normal
Consuelo	Ninguno después de 2 minutos	Consuelo después de 1 minuto de esfuerzo	Consuelo en menos de 1 minuto
Llanto	Llanto vigoroso	Quejido	No llora ni se queja
Signos fisiológicos	2	1	0
Frecuencia cardíaca	> 20% aumento	10-20% aumento	Dentro de la normalidad
Presión arterial (sistólica)	> 10 mmHg de aumento	10 mmHg de aumento	Dentro de la normalidad
Frecuencia respiratoria y cualidades	Apnea o taquipnea	Pausas de apnea	Dentro de la normalidad
SaO ₂	> 10% aumento de FiO ₂	≤ 10% aumento de FiO ₂	Ningún aumento de FiO ₂

- De 3 a 6 años¹⁰:



- De 6 a 12 años¹⁰:

Escala numérica

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Nada de dolor El peor dolor imaginable

Escala analógica visual

Nada de dolor  El peor dolor

+ Publicación Tesina

(Incluido en el precio)



1.550 €
ONLINE

750
HORAS

30
ECTS

Experto universitario en urgencias en salud mental

Edición: 11ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 100 Preguntas tipo test,
20 Supuestos y Tesina de investigación



Solicita información y
consulta todas nuestras
categorías profesionales

formacionalcala • es

4. Tratamiento sustitutivo en pediatría en cuanto a la función renal

Paula Porrón Aristu

Diplomada en Enfermería por la Universidad de Navarra.

RESUMEN

Existen pocos datos sobre incidencia y prevalencia de la enfermedad renal crónica (ERC) en la infancia. Es más frecuente en varones. La causa más frecuente son las anomalías estructurales.

El control del hiperparatiroidismo secundario y la normalización de los niveles séricos de calcio, fósforo y vitamina D serán el objetivo del manejo de la enfermedad mineral ósea.

El tratamiento de la anemia se basa en la suplementación de hierro y la administración de AEE. Las alteraciones en el metabolismo hidrosalino y en el control del equilibrio ácido-base suelen estar presentes, acompañadas de una mínima disminución del FG.

La malnutrición es frecuente en los niños con ERC, sobre todo en los menores de dos años con disminución grave del FG. La intervención nutricional será una parte fundamental en su manejo. El retraso de crecimiento en la ERC es multifactorial. La administración de rhGH, en combinación con la corrección de los otros factores implicados mejora el hipocrecimiento.

Existen distintas alternativas terapéuticas para el niño con ERC, cuando ya no es posible el tratamiento conservador de dicha situación: hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante, siendo el trasplante renal (TR) el tratamiento sustitutivo de elección en el niño con ERC, el que proporciona mejor calidad y expectativa de vida.

Objetivo

Explicar las distintas terapias existentes para la supervivencia y la mejora de vida en los niños con enfermedad renal crónica.

Palabras clave

Enfermedad renal crónica, pediatría, hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante.

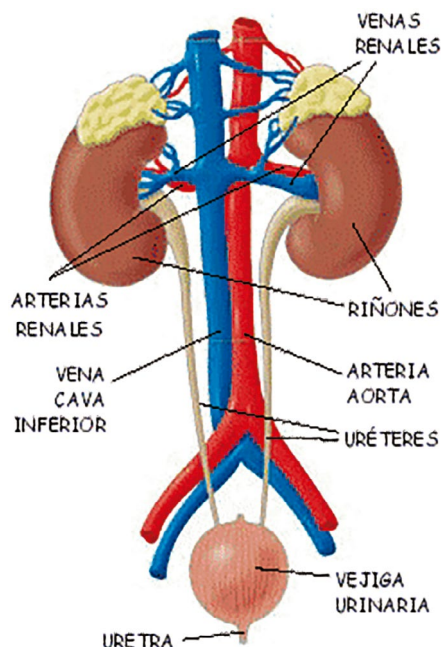
DESARROLLO

Recuerdo anatómico

El aparato urinario es el encargado de eliminar los productos de desecho de nuestro organismo, es decir, productos

tóxicos nitrogenados, como el amoníaco y la urea, así como iones como Na^+ , Cl^- , SO_4^{2-} , PO_4^{3-} , H^+ , que tienden a acumularse en exceso. La concentración de estos productos en la orina variará en función de las necesidades de eliminación del cuerpo.

El sistema urinario está compuesto por dos riñones, dos uréteres, una vejiga y la uretra, situados en la cavidad abdominal.



El riñón

El riñón es un órgano par situado en la parte alta de la región retroperitoneal, a ambos lados de los grandes vasos paravertebrales a los que se une por su pedículo vascular, y provisto de un conducto excretor, el uréter, que desemboca en la vejiga urinaria. Está formado por una serie de estructuras vasculares y epiteliales que funcionan en relación estrecha y que lo convierten en el órgano primordial del sistema urinario.

Este sistema es el encargado de formar la orina y de eliminarla del cuerpo. La secreción de orina y su eliminación son cometidos vitales, pues constituyen en conjunto uno de los mecanismos básicos de la homeostasis del medio interno.

Además de desempeñar este papel esencial, el riñón tiene la capacidad de producir hormonas y autacoides (sustancias que actúan en el lugar en el que se producen), como la eritropoyetina, la renina o las prostaglandinas, que tienen gran influencia sobre el control de la tensión arterial, el metabolismo óseo o la formación de glóbulos rojos, y que lo convierten también en un órgano endocrino.

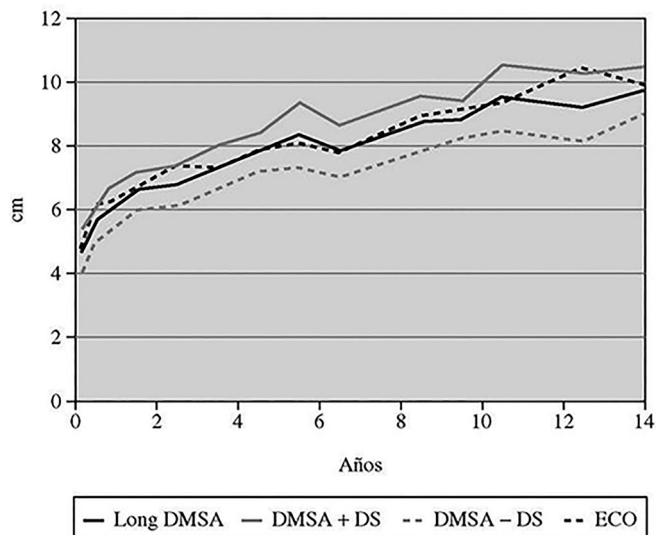
Las funciones que realiza el riñón son posibles gracias a su morfología.

Anatomía macroscópica

Los riñones tienen característicamente forma de habichuela y en la edad adulta llegan a pesar una media de

140 a 150 g y a medir longitudinalmente un promedio de 11,5 cm. En general, el riñón izquierdo es algo más voluminoso que el derecho. Durante la infancia van aumentando de tamaño; de forma que, en los niños, su longitud se correlaciona muy directamente con la talla.

Longitud renal determinada por gammagrafía Tc99m-DMSA según edad en niños mayores de un año:



Los riñones están situados detrás del peritoneo parietal contra la pared posterior del abdomen, un poco por fuera de las apófisis transversas de la 11ª y 12ª vértebras dorsales y las dos primeras vértebras lumbares, dentro de una celda celuloadiposa cerrada, limitada por una fascia perirrenal de tejido conectivo, que los fija a las estructuras adyacentes y ayuda a que conserven su situación normal, con el eje mayor algo inclinado hacia fuera. Por el lugar que ocupa el hígado, el riñón derecho se ve desplazado un poco más abajo que el izquierdo.

Estructura externa

Cada riñón está rodeado por una cápsula resistente de tejido fibroso blanquecino que se interrumpe a nivel del hilio renal, una concavidad situada en su borde interno, por la que penetran en el riñón el uréter y los vasos sanguíneos.

Aunque hay un gran número de variaciones individuales en la vascularización renal, cada riñón está irrigado por una arteria renal que se origina de la aorta y que, poco antes de llegar al hilio, se bifurca en sus ramas anterior y posterior. Las venas renales se sitúan por delante de las arterias y desembocan en la vena cava inferior.

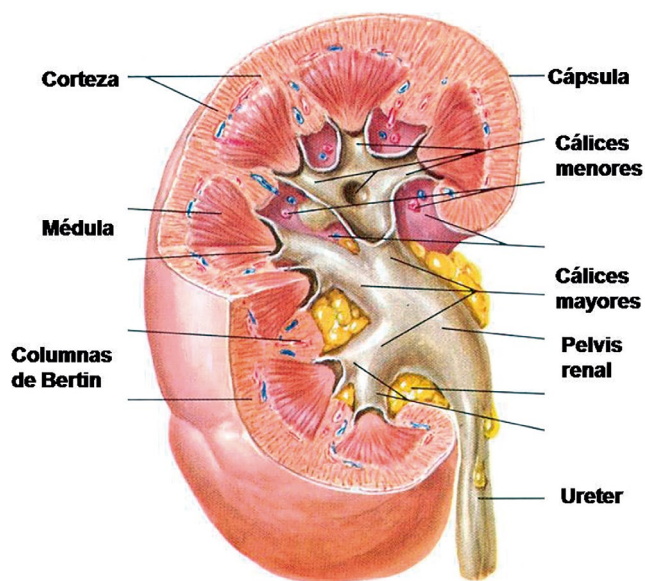
Estructura interna

Al practicar la hemisección de los riñones a lo largo de su eje mayor, es posible observar que están formados por dos tipos de sustancia:

- La capa externa granulosa, *corteza*: Se prolonga entre dos pirámides adyacentes, en formaciones que se llaman columnas renales de Bertin.

- La porción interna o central de aspecto estriado, *médula*: Esta queda dividida en una docena o más de cuñas triangulares, las pirámides renales de Malpighi. La base de estas pirámides está orientada hacia la corteza y su vértice, orientado hacia el seno renal, forma unas eminencias redondeadas que protruyen en los cálices, denominadas papilas renales.

El seno renal es una cavidad cuya abertura coincide con el hilio renal y cuyas paredes están constituidas por el parénquima renal. Contiene, en un tejido celuloadiposo, las ramificaciones de los vasos, los nervios y los primeros segmentos del aparato excretor urinario: los cálices y la pelvis renal.



Anatomía microscópica

La nefrona es la unidad estructural y funcional del riñón y comprende un elemento filtrante (corpúsculo renal de Malpighi) y un túbulo renal.

Corpúsculo renal

El corpúsculo renal de Malpighi está compuesto por el glomérulo capilar y la cápsula de Bowman que lo recubre. Existe un espacio dentro de la cápsula, espacio de Bowman, hacia donde pasa el líquido filtrado procedente del glomérulo.

La barrera de filtración del corpúsculo renal o membrana glomerular consta de tres capas: el endotelio de los capilares glomerulares, la membrana basal y una capa de células epiteliales especializadas con fenestraciones.

Las células mesangiales se sitúan en la parte central del glomérulo entre las asas capilares, a veces penetrando en ellas de forma que conectan íntimamente con la célula endotelial. Estas células tienen función contráctil, gracias a los filamentos de actina y miosina, que les permiten regular el coeficiente de ultrafiltración en respuesta a distintos agonistas. Además, tienen capacidad fagocítica y pueden sintetizar y degradar la matriz extracelular. Intervienen también en la síntesis de determinados autocoides

y factores de crecimiento que pueden actuar de forma autocrina y paracrina.

Túbulos renales

El túbulo renal comienza con el túbulo proximal que inicialmente forma varias espiras (túbulo contorneado proximal), seguida de una porción recta. El siguiente segmento es la rama delgada descendente del asa de Henle, que posee una morfología en horquilla, comenzando en su final con un ascenso paralelo a la rama descendente. En las asas largas, la primera porción de la zona ascendente permanece delgada, denominándose rama delgada ascendente del asa de Henle. Más allá de esta región, las asas largas se ensanchan en la rama ascendente gruesa del asa de Henle, en cuya parte final existe una zona engrosada denominada mácula densa, en la que el túbulo transcurre entre las arteriolas que irrigan su propio glomérulo. Tras ella comienza el túbulo contorneado distal que, a través de los conductos conectores, llega a los tubos colectores corticales que entran en la médula, convirtiéndose en tubos colectores medulares externos e internos. Estos últimos se unen a otros y todos los de una pirámide renal convergen para formar una estructura que desemboca en la papila renal en uno de los cálices menores.

Aparato yuxtaglomerular

Está situado entre la primera porción del túbulo contorneado distal y las arteriolas aferente y eferente, pertenecientes

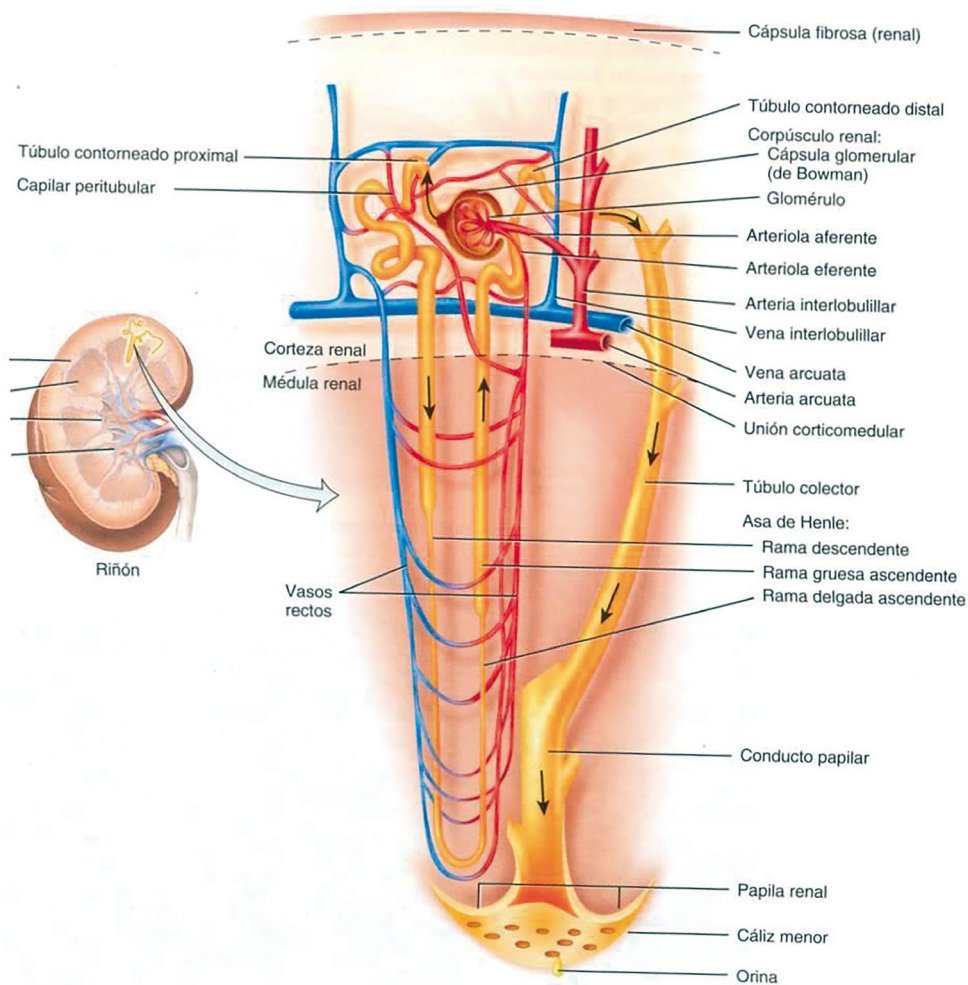
al corpúsculo renal de su propia nefrona. Lo componen tres tipos de células:

- **Células yuxtaglomerulares:** Son células mioepiteliales que rodean el final de la arteriola aferente, ricas en gránulos de secreción y que secretan el 90% de la renina.
- **Células de la mácula densa:** Un tipo de células epiteliales diferenciadas de la pared del túbulo recto distal ascendente que en esta zona de contacto con el glomérulo, se vuelven más altas y estrechas, controlan la secreción de renina y la velocidad de filtración glomerular.
- **Células de Goormaghtigh o del lacis:** Son células mesangiales extraglomerulares que responden a múltiples mediadores y controlan la superficie de filtrado.

El corpúsculo renal y los túbulos contorneados se encuentran en la corteza renal; en cambio, el asa de Henle y la mayor parte de los túbulos colectores se sitúan en la médula renal.

Función renal

La función básica del riñón es la formación de orina para su eliminación a través del sistema excretor urinario. Dos procesos distintos determinan esta formación: la filtración de líquido a través de los capilares glomerulares hacia el espacio de Bowman y la modificación del volumen y de la composición del filtrado glomerular en los túbulos renales.



(b) Nefrona yuxtamedular e irrigación

Filtrado glomerular

El líquido pasa de los capilares glomerulares a la cápsula de Bowman por la existencia de un gradiente de presión entre estas dos áreas. Este proceso está favorecido por dos características estructurales que convierten los corpúsculos renales en membranas de filtración especialmente eficaces:

- *Los capilares glomerulares:* Tienen un número de poros mucho mayor que otros capilares.
- *La arteriola eferente:* Tiene un diámetro menor que la aferente, provocando una mayor resistencia a la salida del flujo sanguíneo del glomérulo y aumentando la presión hidrostática glomerular.

En condiciones normales se producen 120 ml/minuto o 180 l/día de filtrado. La tasa de filtración glomerular está determinada, además de por la diferencia de presión en el capilar glomerular, por el flujo plasmático renal y por el coeficiente de ultrafiltración glomerular, dependiente del área de filtración y de la permeabilidad de la membrana a través de la que ésta se produce.

El grado de FG de un paciente depende del número de nefronas con capacidad de filtración.

La nefrogénesis ocurre durante la vida intrauterina y se completa a las 36 semanas de gestación. Sin embargo, el grado de FG es bajo durante la vida fetal a consecuencia de un bajo flujo urinario y la creatinina no es un buen marcador del FG fetal porque cruza libremente la placenta y refleja tan solo la función renal materna. En el periodo posnatal existe una disminución fisiológica del FG: en recién nacidos, sus valores se sitúan alrededor de 20 ml/min/1,73 m² y aumentan, progresivamente, hasta alcanzar las cifras de los adultos jóvenes (120-130 ml/min/1,73 m²) hacia los dos años de edad.

Edad gestacional (s)	VFG (ml/min/1,73 m ² sc)
21-30	10-13
34-36	15-18
RNT	20
2-3 meses	60-70
12-24 meses	100-110

Función tubular renal

El ultrafiltrado glomerular es modificado en los túbulos renales por dos procesos: la reabsorción y la secreción tubulares.

- *Reabsorción tubular:* Recuperación de solutos y de la mayor parte del agua filtrada en los glomérulos desde el fluido tubular hacia la sangre de los capilares peritubulares.
- *Secreción tubular:* Adición de solutos al fluido tubular desde la sangre de los capilares peritubulares o desde las células tubulares.

En el túbulo proximal se reabsorben el 60-80% del agua y sodio filtrados, y prácticamente la totalidad de la glucosa,

aminoácidos, proteínas de bajo peso molecular, potasio, bicarbonato, citrato, ácidos orgánicos y el fosfato.

La rama descendente del asa de Henle reabsorbe el 15% del agua filtrada mientras que en el asa ascendente, impermeable al agua, se reabsorbe el 25% del NaCl filtrado, cantidades elevadas de calcio y magnesio, y se secreta potasio.

Finalmente, en el túbulo distal se reabsorbe el 7% del agua, sodio y cloro, secretando potasio e hidrogeniones.

A nivel del túbulo colector cortical se regula la excreción final de agua por orina dependiendo del estado de hidratación y la acción de la hormona antidiurética (ADH).

Tabla 1. Valores de referencia en niños de la eliminación urinaria de solutos

SODIO	3.87 ± 1.3 mEq/Kg/día
POTASIO	1.73 ± 0.7 mEq/Kg/día
COLORO	3.98 ± 1.4 mEq/Kg/día
CALCIO	2.38 ± 0.7 mg/Kg/día
HIPERCALCIURIA	> 4.0 mg/Kg/día
MAGNESIO	2.1 ± 1.1 mEq/Kg/día
ÁCIDO ÚRICO	520 ± 147 mg/1.73 m ² /día
FOSFATO	12.4 ± 1.3 mg/Kg/día
OXALATO	36.9 ± 13.7 mg/1.73 m ² /día
CITRATO	9.62 ± 4.05 mg/Kg/día

Fuente: Moro M., et al (2015).

El complejo equilibrio entre estos dos procesos, en ocasiones regulado por influjo hormonal, posibilita la formación de orina con unas características determinadas y mantiene estable la composición del medio interno. De esta forma, entre el 97 y el 99% del agua y una parte importante de los solutos filtrados en el glomérulo volverán a la sangre y no formarán parte de la orina

La función renal en el feto se caracteriza por una baja tasa de filtración glomerular determinada por una tensión ar-

Tabla 6. Valores normales según la edad de Cr y CCr

EDAD	CREATININA PLASMÁTICA (mg/dl)	ACLARAMIENTO DE CREATININA (ml/min/1.73 m ²)
5-7 días	0.5 ± 0.02	50.6 ± 5.8
1 - 2 meses	0.40 ± 0.02	64.6 ± 5.8
3 - 4 meses	0.36 ± 0.02	85.8 ± 4.8
5 - 8 meses	0.37 ± 0.03	87.7 ± 11.9
9 - 12 meses	0.40 ± 0.04	86.9 ± 8.4
3 - 6 años	0.47 ± 0.02	130 ± 4.9
7 - 10 años	0.55 ± 0.02	135.8 ± 4.3
11 - 13 años	0.63 ± 0.03	136.1 ± 6.3

Fuente: Moro M., et al (2015).

terial y un flujo plasmático renal bajos, un área de filtración menor y unas elevadas resistencias vasculares renales. Sin embargo, tras el nacimiento la función renal aumenta debido al ascenso de la tensión arterial y al importante descenso de las resistencias vasculares renales.

Regulación renal de la presión arterial

El riñón participa de manera importante en la regulación de la presión arterial merced a su acción sobre el equilibrio del Na^+ , un determinante importante de la presión arterial.

La concentración de Na^+ en el líquido tubular proximal se percibe en la mácula densa, parte del aparato yuxtaglomerular. En este lugar se valora también la presión de perfusión de la sangre, un indicador importante del estado del volumen intravascular en circunstancias normales. La escasez del Na^+ y la menor presión de perfusión actúan como un estímulo para la liberación de la renina. La renina, una proteasa elaborada en las células yuxtaglomerulares, escinde el angiotensinógeno sanguíneo para generar angiotensina I, transformada en angiotensina II por la enzima convertidora de angiotensina. La angiotensina II aumenta la presión arterial provocando vasoconstricción y estimulando la secreción de la aldosterona, que favorece la retención del Na^+ y del agua en el túbulo colector.

La depleción del volumen intravascular también desencadena la liberación de vasopresina. Receptores en el cuerpo carotídeo y otros captan la disminución en la presión arterial y activan las vías neurales autónomas y la liberación de vasopresina en el hipotálamo. En la membrana plasmática apical del túbulo colector renal, la vasopresina facilita la inserción de canales para el agua, aumentando su cantidad y, por tanto, la reabsorción de agua libre y, secundariamente, la tensión arterial.

Los riñones también tienen la capacidad de producir mensajeros químicos, como las prostaglandinas, las quininas y el óxido nítrico que participan en mecanismos hipotensores.

Función endocrina

El riñón sintetiza dos hormonas; la eritropoyetina y el calcitriol o vitamina D activa.

La eritropoyetina es una glicoproteína, producida por un grupo especial de células del intersticio renal que se libera, principalmente, en respuesta a la hipoxia y estimula la eritropoyesis en la médula ósea. En algunas patologías renales, especialmente en la enfermedad renal crónica, se produce un déficit en la producción de esta hormona y consecuentemente se acompaña de anemia.

La vitamina D se forma a partir del 7-dehidrocolesterol que, por acción de la luz solar en la piel, se convierte en colecalciferol. Esta sustancia es hidroxilada en el hígado, convirtiéndose en 25-hidroxicolecalciferol, pero el metabolito más activo, llamado 1,25 dihidroxicolecalciferol o calcitriol se forma tras sufrir una nueva hidroxilación en las células del túbulo renal. El calcitriol, que interviene de forma principal en el metabolismo óseo tiene, por tanto, origen renal. Su déficit explica, en parte, el hipocrecimiento y la osteodistrofia de la enfermedad renal crónica.

Glucogénesis

Finalmente, es preciso señalar que, en los periodos de ayuno prolongado, los riñones son capaces de sintetizar glucosa a partir de ciertos aminoácidos y otros precursores, liberándola a la sangre en cantidades que representan el 80% de la glucosa producida por el hígado.

Uréteres, vejiga y uretra

Los uréteres (derecho e izquierdo) conectan con la vejiga (que es única), a la cual llegan por la cara posterior. Los uréteres son tubos estrechos que en la edad adulta, alcanzan una longitud de 25 a 30 cm, con un diámetro desde 1 a 10 mm.

La vejiga urinaria es un órgano muscular hueco, distensible, situado en la cavidad pélvica. La forma depende de la cantidad de orina que contenga. En reposo y vacía, se colapsa; en caso de poca orina, adopta una forma esférica; cuando está llena adopta una forma de pera y se eleva en la cavidad abdominal. Su capacidad de almacenamiento de orina varía desde 700 ml a 800 ml. En su parte inferior posee el orificio uretral interno que es el origen de la uretra.

La uretra es un tubo conductor que va desde el orificio uretral interno hasta el meato externo u orificio uretral externo. En los varones en edad adulta, su longitud promedio es de 15 a 20 cm, mientras que en las mujeres es de tan solo 4 cm. En ambos sexos la uretra es la porción terminal del sistema urinario y la vía de paso para expulsar orina del cuerpo.

Insuficiencia renal (IR) o Enfermedad renal (ER)

La insuficiencia renal o fallo renal se produce cuando los riñones no son capaces de filtrar adecuadamente las toxinas y otras sustancias de desecho de la sangre.

La enfermedad renal varía con el tipo y la severidad de la anomalía. El conocimiento de antecedentes, presencia de signos y síntomas y la evaluación del riñón, que debe incluir tanto el estado morfológico como su capacidad funcional nos ayudarán en la valoración de la misma:

- *Historia clínica:* Antecedentes familiares y/o de gestaciones previas con patología renal (malformaciones nefrourológicas, enfermedad poliquística, factores maternos que incrementan el riesgo de anomalías renales como diabetes materna (trombosis de la vena renal), drogas maternas...).
- *Manifestaciones clínicas:* Pueden ser diversas, no dar sintomatología específica sino generalizada; rechazo a la vía oral, pérdida de peso, irritabilidad, distermias, ictericia, diarrea o dificultad respiratoria.
- *Estudios complementarios:*
 - » Evaluación morfológica; estudios de imagen (ecografía, TAC, RNM, cistouretrografía miccional seriada, biopsia renal...)

- **Evaluación funcional:** Control de valores analíticos de; urea, creatinina, ácido úrico, electrolitos y equilibrio ácido-base.

La insuficiencia o enfermedad renal se puede dividir en dos categorías:

- Insuficiencia o enfermedad renal aguda (IRA).
- Insuficiencia o enfermedad renal crónica (IRC)/(ERC).

Insuficiencia renal aguda (IRA)

Es un síndrome clínico y multietiológico caracterizado por una disminución brusca (horas o semanas) de la función renal y como consecuencia de ella, retención de productos nitrogenados (más especialmente creatinina plasmática) y alteraciones en la homeostasis hidroelectrolítica. Abarca desde muy sutiles alteraciones hidroelectrolíticas hasta la necesidad de terapia sustitutiva.

Es un grave problema a nivel mundial que afecta a una gran parte de pacientes hospitalizados por cualquier causa y que empeora su pronóstico.

→ *Incidencia*

El 10% de los niños hospitalizados por cualquier causa tiene algún grado de IRA. Este porcentaje aumenta en relación con la gravedad de la enfermedad de base siendo de hasta un 80% en los pacientes graves ingresados en Cuidados Intensivos.

La incidencia depende de la patología subyacente. En los niños que ingresan en Cuidados Intensivos, el riesgo de sufrir IRA aumenta un 5-10% respecto a la hospitalización general. Cuando se trata de trasplante de médula, el riesgo se multiplica por tres y en los que precisan ventilación mecánica o drogas vasoactivas por cinco.

La incidencia de IRA a nivel mundial en niños hospitalizados por cualquier causa y aplicando los criterios KDIGO se ha estimado en uno de cada tres con una mortalidad del 14%, siendo tanto la incidencia como la mortalidad mayores en países menos desarrollados.

→ *Etiología*

La IRA se produce cuando hay una agresión de factores externos que interaccionan con la respuesta individual con una susceptibilidad variable.

La etiología en los niños depende mucho de las patologías atendidas en cada hospital y en cada país. Hace unos años prevalecían las causas renales, con el síndrome hemolítico-urémico a la cabeza, como continúa siendo en los países en desarrollo. Actualmente, la etiología extrarrenal es la principal causa de IRA y depende del tipo de patología atendida o cirugías que se realizan en cada centro. Hasta un 80% de los niños que precisan tratamiento sustitutivo agudo tienen etiología extrarrenal.

En países desarrollados, las causas más frecuentes en niños son la cirugía cardíaca, las sepsis y los nefrotóxicos. Del 20

al 40% de las cirugías cardíacas en niños se complican con IRA y un tercio de los pacientes con sepsis también lo desarrollan constituyendo el 50% de todos los casos de IRA.

Otras patologías presentan IRA con gran frecuencia. Es el caso de los pacientes quemados ingresados en Cuidados Intensivos Pediátricos, de los que casi la mitad presenta IRA, hecho que produce un aumento de la mortalidad de forma independiente a su pronóstico de la quemadura.

Es muy importante establecer pronto la etiología de la IRA para iniciar tratamiento específico en los casos en que se pueda. Algunos biomarcadores podrían ayudar porque están más elevados en determinadas etiologías. El pronóstico depende de la situación basal del paciente a nivel general y renal, del agente desencadenante y de la duración del daño renal. Al valorar el riesgo individual de padecer IRA de cada paciente, podemos anticiparnos en su manejo e influir en su evolución, mejorando su pronóstico.

Las indicaciones clásicas del tratamiento sustitutivo en la IRA son los síntomas de uremia, sobrecarga de volumen y trastornos electrolíticos graves. Sin embargo, no existen evidencias sobre el momento ideal de inicio. El objetivo es mantener la homeostasis de líquidos y electrolitos, permitiendo la recuperación del daño renal y el tratamiento de soporte.

Su consecución, más que la sola valoración de las cifras de urea y Creatinina, debe orientar sobre el momento de inicio de la técnica de depuración. Previamente se debe sopesar los riesgos propios de la técnica, del acceso vascular y la anticoagulación.

Tabla A. Volúmenes de orina necesarios para considerar que un niño presenta oliguria o poliuria según la edad

EDAD	OLIGURIA	POLIURIA
RECIÉN NACIDOS	< 0.8 - 1 ml/kg/h	> 3 ml/kg/h
LACTANTES	< 0.5 - 0.8 ml/kg/h	> 2 - 3 ml/kg/h
RESTO DE LA INFANCIA	< 12 ml/m ² /h < 500 ml/1.73 m ² / día	> 80 ml/m ² /día > 2000 ml/m ² /día
ADOLESCENTES Y ADULTOS	< 0.3 ml/min < 400 - 500 ml/24 h	> 3000 ml/24 h

Fuente: Moro M., et al (2015).

Insuficiencia o enfermedad renal crónica (IRC)/(ERC)

Según las guías KDIGO la ERC se define como la presencia de alteraciones en la estructura o función renal durante al menos tres meses y con implicaciones para la salud, entre ellas:

- Filtrado glomerular (FG) disminuido (FG < 60 ml/min/1,73 m²).

- Y/o presencia de marcadores de daño renal (uno o varios):
 - » Albuminuria aumentada.
 - » Anomalías del sedimento urinario.
 - » Anomalías electrolíticas u otras anomalías debidas a trastornos tubulares.
 - » Anomalías detectadas histológicamente.
 - » Anomalías estructurales detectadas con pruebas de imagen.
 - » Historia de trasplante renal.

Según las mismas guías, esta definición sería válida tanto para adultos como para niños, si bien en la edad pediátrica habría que tener en cuenta estos aspectos:

- En neonatos o lactantes menores de tres meses con anomalías estructurales claras, el diagnóstico puede hacerse sin tener que esperar tres meses.
- En los niños menores de dos años, el criterio de $FG < 60 \text{ ml/min/1,73 m}^2$ no es aplicable, ya que el FG al nacimiento es más bajo e irá aumentando durante los primeros dos años de vida. En estos niños, la ERC se diagnosticará cuando el FG esté por debajo de los valores de referencia para la edad.
- La definición de albuminuria elevada debe referirse al valor normal para la edad. En menores de dos años, será válida tanto la proteinuria (índice prot:creat) como la albuminuria.
- Todas las anomalías electrolíticas deben definirse según los valores de normalidad para la edad.

La ERC se clasifica en distintos estadios según el grado de deterioro del filtrado glomerular:

→ *Epidemiología*

Existen pocos datos sobre la incidencia de ERC en la edad pediátrica y los que hay posiblemente subestiman los valores reales, ya que en muchos casos los estadios iniciales no se registran. Los registros europeos muestran incidencias alrededor de 10-12 pacientes por millón de población pediátrica (ppmp) y prevalencias alrededor de 59-74 ppmp.

El Registro Español Pediátrico de IRC no terminal (REPIR II), que recoge desde 2007 datos de niños < 18 años con $FG < 90 \text{ ml/min/1,73 m}^2$, en su análisis de 2011, encontró una prevalencia bastante mayor, de 128 ppmp, posiblemente por ser prácticamente el único registro que incluye los estadios más precoces.

La ERC es más frecuente en varones (63,3% REPIR II); en cuanto a la raza, en Norteamérica la incidencia es de dos a tres veces mayor en niños de raza afroamericana.

Las anomalías estructurales son la causa de más de la mitad de los casos de ERC en la infancia (57% en datos REPIR II) seguidas de las enfermedades renales quísticas y hereditarias (16%), las enfermedades vasculares (9,4%) y las glomerulopatías primarias o secundarias (5,1%).

→ *Sintomatología*

- Hinchazón o inflamación del tejido alrededor de los ojos, pies y tobillos.
- Micción frecuente o, en niños de 5 años o mayores, enuresis nocturna prolongada.
- Crecimiento atrofiado o deficiente, comparado con grupos de pares de edades similares.
- Pérdida del apetito y náusea crónica.

Pronóstico de la ERC según FGe y albuminuria: KDIGO 2012				Categorías por albuminuria, descripción e intervalo		
				A1	A2	A3
				Normal o aumento leve	Aumento moderado	Aumento grave
				< 30 mg/g < 3 mg/mmol	30-299 mg/g 3-29 mg/mmol	≥ 300 mg/g ≥ 30 mg/mmol
Categorías por FGe, descripción y rango (ml/min/1,73 m ²)	G1	Normal o alto	> 90			
	G2	Levemente disminuido	60-89			
	G3a	Descenso leve-moderado	45-59			
	G3b	Descenso moderado-grave	30-44			
	G4	Descenso grave	15-29			
	G5	Fallo renal	< 15			

- Fatiga.
- Dolores de cabeza severos frecuentes debido a la presión arterial alta.
- Anemia y palidez debido a la disminución en la producción de glóbulos rojos.

Las alteraciones producidas por la ERC son amplias:

→ Alteración hidroelectrolítica

En circunstancias normales más del 99% del sodio filtrado es reabsorbido a nivel tubular. La reabsorción en el túbulo proximal permanece bastante estable y el control es mantenido fundamentalmente en el túbulo distal hasta estadios finales de la ERC en los que se produce una retención de sodio (Na) y agua con sobrecarga de volumen; sin embargo, en los niños con patología estructural renal (uropatía obstructiva y displasia), incluso leves disminuciones del FG pueden acompañarse de una elevada pérdida de sodio y agua (por déficit de capacidad de concentración) que conducirá a una depleción intravascular.

Así mismo, en la ERC se produce un hiperaldosteronismo secundario que permite aumentar el intercambio Na-K a nivel de túbulo distal y colector, con lo cual la homeostasia del potasio se mantiene hasta las fases finales de la enfermedad; los niños con uropatía obstructiva pueden presentar un hipoadosteronismo hiporreninémico o un pseudohipoadosteronismo y desarrollar hiperpotasemia incluso con FG poco disminuido.

El objetivo del tratamiento será mantener un adecuado estado de hidratación con Na sérico en torno a 140 mEq/l, mantener cifra de K sérico entre 3,5 y 5,5 mEq/l y mantener bicarbonato sérico entre 22 y 24 mEq/l, mediante el aporte de suplementos de sal, calcio, uso de diuréticos, inhaladores de agonistas B-2 y /o glucosa con o sin insulina.

→ Alteración del metabolismo hidrosalino

Se produce una disminución de la excreción de hidrogeniones y pérdida de bicarbonato. La acidosis aumenta el catabolismo, contribuye al hipocrecimiento y provoca la pérdida de calcio en el hueso. El hiperparatiroidismo, la ingesta elevada de proteínas animales y los estados catabólicos (malnutrición, infección...) contribuyen a la acidosis.

El objetivo del tratamiento será mantener el pH sanguíneo en límites normales con bicarbonato sérico entre 22 y 24 meq/l, mediante el aporte de bicarbonato sódico.

→ Anemia

Es la concentración de hemoglobina (Hb) menor de 2 DE para la edad y el sexo. Hablaremos de anemia si:

- Hb < 11 g/dl en niños de seis meses a cinco años.
- Hb < 11,5 g/dl en niños de 5-12 años.
- Hb < 12 g/dl en niños de 12 a 15 años.

- En niños mayores de 15 años y adultos se define como Hb < 13 g/dl para varones y 12 g/dl para mujeres.

La anemia provoca disminución del aporte de oxígeno a los tejidos, altera la respuesta inmunitaria, contribuye al retraso de crecimiento y al retraso intelectual (en niños) y genera daño cardíaco entre otros efectos deletéreos.

El principal factor contribuyente a la anemia en la ERC es la disminución de la síntesis de eritropoyetina. Otros factores implicados son: déficit de hierro, déficit de vitamina B12 y ácido fólico, infección o inflamación crónica, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo o pérdida crónica de sangre. Su frecuencia y severidad está en relación inversa al grado de función renal y suele aparecer a partir del estadio 3.

Se deben realizar determinaciones periódicas de Hb en los niños con ERC, más frecuentes cuanto menor sea el FG. Se aconseja mantener la hemoglobina entre 11 y 12 g/dl.

Ante anemia con depósitos de hierro bajos (definidos como IST ≤ 20% y ferritina ≤ 100 mg/dl), se aconseja suplementación con hierro, inicialmente por vía oral si buena tolerancia digestiva, excepto en niños en tratamiento sustitutivo con hemodiálisis en los que se administra de forma intravenosa y semanal coincidiendo con la sesión de diálisis.

Una vez lograda una normalización del hierro y si persistiera la anemia, se iniciaría tratamiento con agentes estimulantes de la eritropoyesis (AEE) por vía subcutánea o por vía intravenosa en pacientes en diálisis.

→ Enfermedad mineral ósea

Conforme el FG disminuye, se produce un progresivo deterioro de la homeostasis mineral, con alteraciones en los niveles séricos y tisulares de calcio (Ca) y fósforo (P), así como de parathormona (PTH), 25 y 1,25(OH) vitamina D (vitD), FGF-23 (Fibroblast Growth Factor 23) y de la hormona de crecimiento. Todo ello provoca alteraciones esqueléticas y cardiovasculares.

El objetivo es, conseguir una tasa normal de formación y remodelado óseo y evitar complicaciones vasculares. El tratamiento debe estar enfocado al control del Ca, P, producto Ca-P, Vit D y PTH, mediante aportes de calcio, Vit D, restricciones de P y administración de quelantes e incluso tratamiento quirúrgico en caso de resistencia al tratamiento o en deformidades óseas.

Valores normales de fósforo, calcio y fosfatasa alcalina:

Edad (años)	Fósforo sérico (mg/dl)	Calcio sérico (mg/dl)	Calcio iónico (mM)	Fosfatasas alcalinas (UI)
0-0,25	4,8-7,4	8,8-11,3	1,22-1,40	
1 a 5	4,5-6,5	9,4-10,8	1,22-1,32	100-350
6 a 12	3,6-5,8	9,4-10,3	1,15-1,32	60-450
13 a 20	2,3-4,5	8,8-10,2	1,12-1,30	40-180

→ Nutrición

No existen datos claros acerca de la prevalencia de malnutrición en el niño con ERC, pero ésta aumenta cuanto más grave es la afectación renal y menor es la edad.

Así, en el análisis realizado por el REPIR II en 2011, un 29% de los menores de dos años tenía un índice de masa corporal (IMC) $< -1,88$ DE. En este grupo de edad, además, una adecuada nutrición es crucial para el crecimiento y el neurodesarrollo.

Por otro lado, el aumento de incidencia de obesidad y sobrepeso en la población infantil en general también afecta a los niños con ERC con clara repercusión sobre la evolución renal. La malnutrición va a ser uno de los factores que más va a condicionar el aumento de morbi-mortalidad en los niños con ERC.

Anorexia

La ingesta espontánea está disminuida, en mayor grado cuanto más grave es la ERC, pero puede aparecer aún con FG relativamente altos. En ella influyen alteraciones en el gusto, un vaciado gástrico lento o el acúmulo de hormonas saciantes como la leptina o la grelina.

- Relaciones conductuales anómalas con la comida.
- Vómitos y reflujo gastroesofágico (RGE): pueden afectar a más de la mitad de los lactantes con ERC. Es un problema difícil de tratar. Puede suponer hasta un 30% de pérdida de la ingesta.
- Comorbilidades asociadas: en muchos casos determinan una menor ingesta. Además, puede haber problemas con la masticación.

Una situación especial es la de los lactantes con alteraciones estructurales e insuficiencia renal poliúrica con pérdida salina. En estos niños, a la anorexia inducida por la ERC se unen la necesidad de beber grandes cantidades de líquido y la pérdida salina, que si no se repone, induce una situación de deshidratación crónica. En estos niños, además del aporte nutricional, se necesita un balance positivo de sodio para conseguir una adecuada ganancia de peso y talla.

Objetivos:

- Asegurar un correcto patrón de crecimiento y desarrollo y una adecuada composición corporal.
- Corregir anomalías metabólicas y disminuir toxicidades asociadas a la ERC.
- Disminuir a medio y a largo plazo la mortalidad y la morbilidad crónica asociada a la ERC.

Las guías KDOQI recomiendan evaluar los parámetros nutricionales con una frecuencia al menos el doble de lo recomendado en el niño sano de la misma edad y con mayor frecuencia en la IRC avanzada. Esa *evaluación debe incluir el peso, la talla, el perímetro cefálico, el cálculo de índices nutricionales* y una revisión de la dieta como puntos imprescindibles. De una manera ideal todo niño, sobre todo lactante, con una disminución severa del FG debería ser controlado por un nutricionista infantil.

Tratamiento dietético

- **Aporte proteico:** Las guías KDOQI recomiendan un aporte proteico del 100-120% de las RDI en niños con IRC excepto en los casos de diálisis peritoneal o hemodiálisis en los que se requiere un suplemento proteico. Aunque en adultos hay datos que muestran un efecto beneficioso de dietas bajas en proteínas sobre la progresión de la ERC, en niños este efecto no está demostrado y una restricción importante implica un riesgo de malnutrición.
- **Aporte calórico:** Según las guías KDOQI, el aporte calórico en niños con ERC es el 100% de las RDI. Es fundamental asegurar de manera paralela el aporte proteico y calórico adecuado para permitir el máximo aprovechamiento de las proteínas sin un aumento de urea. Las necesidades pueden aumentar en la recuperación de una enfermedad aguda.
- **Tipo de alimento:** En el RN y en el lactante, siempre que se pueda se intentará mantener la lactancia materna. Si hay que usar una leche de continuación se elegirá aquella que más se adapte a las necesidades del niño. Existen leches pobres en potasio y en fósforo que permiten disminuir su aporte en los lactantes con ERC grave, manteniendo un adecuado aporte proteico y calórico.

La diversificación se hará al ritmo normal del lactante sano. Tan solo en lactantes con ERC grave puede ser necesarios cambios en esa diversificación para poder asegurar el aporte calórico y controlar la sobrecarga de potasio y fósforo.

En los niños mayores se debe intentar al máximo ajustar la alimentación a las características culturales, sociales y económicas de la familia. Es importante prevenir fobias y evitar la alimentación forzosa para evitar relaciones anómalas con la comida.

Intervención nutricional:

Según las guías KDOQI se requerirá una intervención nutricional cuando haya constancia de ingesta inadecuada, cuando haya una pérdida de peso de $> 10\%$, cuando el IMC sea $> p85$ o $< p5$, cuando se objetive una disminución en percentil de peso y sobre todo disminución en percentil de talla o cuando se detecten anomalías bioquímicas graves relacionadas con la nutrición.

Inicialmente se administrarán suplementos por vía oral, pero en el caso de los lactantes y niños menores de dos años la malnutrición puede condicionar un retraso en el crecimiento y en el desarrollo que no va a ser recuperable por lo que, sobre todo en los casos más graves, debe plantearse de modo muy precoz la nutrición enteral forzada, por SNG o gastrostomía.

En los mayores de tres años, la nutrición enteral forzada tiene menos indicaciones ya que su ingesta espontánea es mayor y suele bastar con suplementos nutricionales. En estas edades una nutrición forzada solo estará indicada para corregir la malnutrición, no para mejorar el crecimiento que depende más de la GH.

→ Hipocrecimiento

El hipocrecimiento en la ERC es un fenómeno complejo con muchos factores implicados.

Las anomalías en el eje GH-IGF-I presentes en ERC constituyen el factor clave en niños mayores de dos años de edad. La administración exógena de hormona de crecimiento recombinante humana (rhGH) permite corregirlo y alcanzar y mantener una talla normal (idealmente el percentil 50 o la talla media parental). Los criterios que un paciente con ERC debe cumplir para recibir tratamiento con rhGH son:

- Edad entre dos años y pubertad.
- Talla o velocidad de crecimiento inferior a $-1,88/-2$ DE para su edad y sexo.
- Disminución crónica del FG.
- Haber tratado y corregido todos los anteriormente citados factores nutricionales o metabólicos que contribuyen al hipocrecimiento.
- Se excluye del tratamiento a niños con proceso tumoral activo, cardiopatía u osteopatía grave y diabetes mellitus.

Tabla I. Etiología del hipocrecimiento en la insuficiencia renal crónica

Déficit nutricional
Acidosis metabólica
Trastornos hidroelectrolíticos
Osteodistrofia renal grave
Anemia marcada
Infecciones repetidas
Retraso madurativo
Resistencia a la hormona de crecimiento

Antes de iniciar el tratamiento y durante el mismo será necesaria una evaluación y unos controles periódicos tanto para evaluar respuesta como para detectar la aparición de posibles efectos secundarios:

- Desprendimiento de la cabeza femoral.
- Empeoramiento de escoliosis preexistente.
- Empeoramiento del hiperparatiroidismo.
- Hiperglucemia (reversible al retirar tratamiento).
- Hipotiroidismo: normalmente subclínico y transitorio.
- Hipertensión intracraneal.

El tratamiento debe suspenderse en los siguientes casos:

- Una vez que se ha alcanzado el p50 de talla o la talla media parental (aunque si la velocidad de crecimiento volviera a ser inferior al p10-25 se puede valorar reiniciar el tratamiento).
- Finalización crecimiento (cierre epífisis).

- No adherencia al tratamiento.
- Aparición efectos secundarios graves.
- Aparición de neoplasias.
- Alergia al fármaco.

En los casos de respuesta insuficiente, es decir, si tras un año de administración el crecimiento no supera en al menos 2 cm el del año pre-inicio de administración de rhGH y una vez optimizados todos los factores que podrían interferir con su actuación, está indicado suspender el tratamiento y valorar remitir a estudio por endocrinología para descartar otras causas de hipocrecimiento.

Tratamiento:

Los objetivos principales del tratamiento son:

- Ayudar a tratar la enfermedad que puede estar causando la ERC.
- Controlar los síntomas de la ERC.
- Retardar el progreso de la ERC con una dieta apropiada y con medicación.
- Prepararse para el eventual caso de una insuficiencia renal (fase 5) y la necesidad de diálisis (DP o HD) o de un trasplante renal.

Cuando ya no es posible el tratamiento conservador de dicha situación se iniciaría la terapia renal sustitutiva (TRS). Está compuesta por; hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante, siendo el trasplante renal (TR) el tratamiento sustitutivo de elección en el niño con ERC, el que proporciona mejor calidad y expectativa de vida.

La diálisis el tratamiento de mantenimiento que le permite la espera hasta recibir un órgano si sus condiciones clínicas y analíticas no permiten que continúe solo con tratamiento conservador. No hay estudios comparativos que hayan apoyado de forma absoluta la elección de uno u otro método de diálisis: diálisis peritoneal o hemodiálisis, contribuyendo a su elección múltiples factores (edad, localización geográfica, médicos, composición familiar, soporte social, cumplimiento del tratamiento, función residual...). El trasplante renal es la única modalidad de tratamiento sustitutivo que rehabilita totalmente al niño con enfermedad renal terminal.

La tasa de supervivencia a largo plazo de niños con TRS ha mejorado de manera sustancial. Esto podría explicarse por la tendencia creciente a incluir en programas de TRS a pacientes muy pequeños, lactantes y neonatos, así como a niños con comorbilidad no renal (síndromes multisistémicos, enfermedades metabólicas o neoplasias).

Hay una tasa de mortalidad significativamente mayor en niños muy pequeños, identificando claramente la edad como factor de riesgo. El avance de las técnicas de diálisis y de otros cuidados de la IRC está permitiendo a niños muy pequeños alcanzar el crecimiento necesario para recibir un trasplante.

Hemodiálisis (HD)

La hemodiálisis es una alternativa indispensable para el tratamiento de la enfermedad renal crónica avanzada en niños.

La diálisis es el proceso físico-químico mediante el cual se produce un intercambio molecular entre dos soluciones separadas por una membrana semipermeable.

El comportamiento del agua, iones y otras moléculas a través de un sistema integrado por una membrana semipermeable, un compartimiento hemático y un baño de diálisis depende de dos diferentes propiedades:

- **La dializancia o capacidad de difusión:** Depende de las características de la membrana [producto permeabilidad-área de superficie o KOA] y se mide en ml/min. El transporte difusivo o difusión expresa el movimiento de solutos siguiendo un gradiente de concentración (por ejemplo, la urea de la sangre al dializado).
- **La ultrafiltración:** Depende de los gradientes de presiones hidráulicas y coloidsmóticas y de la permeabilidad hidráulica de la membrana empleada o coeficiente de ultrafiltración (KUF). El transporte convectivo o convección, o simplemente ultrafiltración, expresa la cantidad de agua y solutos disueltos que pasan a través de una membrana, en este caso la membrana del dializador, provocado por un gradiente de presión (presión transmembra).

En la hemodiálisis, la membrana del dializador permite el transporte bidireccional de agua y moléculas de pequeño y mediano peso molecular (menores de 50 000 Dalton), pero impide el paso de pequeñas proteínas como la albúmina (70 000 Dalton) o elementos formes. La práctica clínica ha hecho que diferenciamos dos modalidades de tratamiento en función de la preponderancia del fenómeno difusivo:

- Hemodiálisis convencional.
- Hemodiálisis convectiva (modalidades de hemodiafiltración y hemodiafiltración on line [HDFOL]).

El aclaramiento de un soluto (KD) se expresa como la cantidad de sangre totalmente depurada del mismo en una unidad de tiempo (habitualmente ml/min) y depende del KOA del dializador, del flujo sanguíneo (QB) y del flujo del baño de diálisis (QD). Este concepto es virtual puesto que lo que realmente apreciamos es la disminución de la concentración del soluto. Considerando al individuo con un volumen de distribución uniforme, la fracción del soluto que permanece en la sangre en un tiempo determinado la podemos averiguar mediante la siguiente fórmula:

$$\frac{C_t}{C_i} = e^{-\frac{K_t}{V}}$$

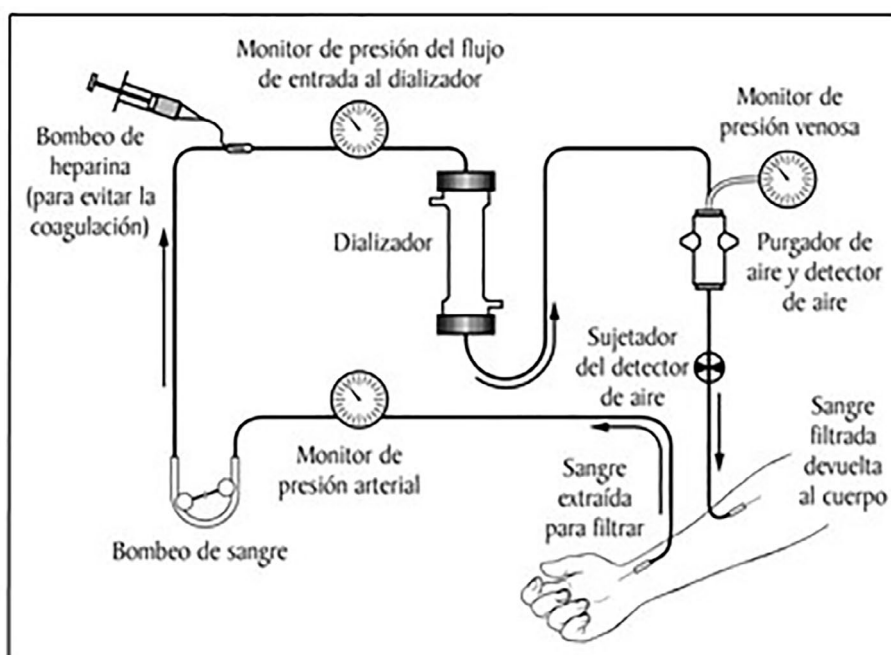
donde C_t es la concentración del soluto en un tiempo t y C_i es la concentración inicial del mismo. Esta fórmula implica una tasa de desaparición del soluto de un modo logarítmico y la eficacia de la diálisis puede ser hallada según la fórmula:

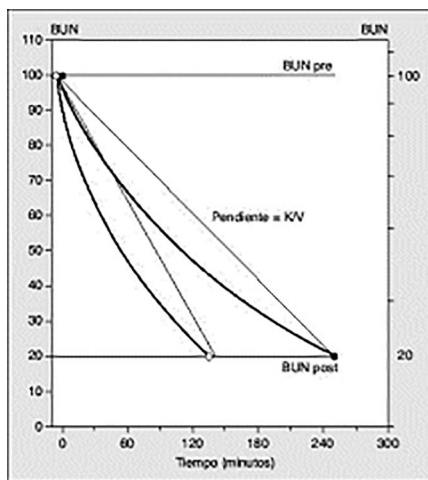
$$\frac{K_t}{V} = \ln \left[\frac{C_i}{C_t} \right]$$

donde K es el aclaramiento de urea para el dializador (litros/h), t el tiempo de duración de la sesión de HD (h) y V el volumen de distribución de la urea (equivalente al volumen plasmático, en litros).

En la práctica clínica diaria K_t/V y dosis de diálisis tienen el mismo significado, volumen de plasma aclarado de urea respecto al volumen total de plasma del organismo, y un valor de 1 expresaría, en teoría, un aclaramiento de todo el volumen plasmático (diálisis perfecta).

La prescripción de HD se realiza sobre la base de criterios de K_t/V de urea, si bien, para el cálculo exacto del fenómeno depurativo hay que tener en cuenta el proceso convectivo o eliminación del soluto asociado a la ultrafiltración, así como, la existencia de una distribución no uniforme de solutos por lo que para el cálculo de la dosis de diálisis son necesarias fórmulas más complejas.





BUN: Nitrógeno ureico.

Indicaciones y contraindicaciones de la hemodiálisis pediátrica

En general, las limitaciones de la HD están relacionadas con la dificultad para la obtención de un acceso vascular o con la intolerancia a cambios rápidos del volumen plasmático, lo que es especialmente importante en lactantes o niños pequeños que deberán ser tratados preferentemente con diálisis peritoneal.

Por otro lado, la HD se prefiere como técnica de depuración crónica en niños con malformaciones que afecten a la pared abdominal o requieran derivaciones intestinales o cirugía abdominal reiterada; también en procesos como hernias diafrágicas congénitas o enfermedad pulmonar grave. Además, está indicada siempre que exista incapacidad difusiva o de ultrafiltración del peritoneo.

Contraindicaciones absolutas	Contraindicaciones relativas
Pacientes muy pequeños	Hipertensión mal controlada
Falta de acceso vascular	Cardiomiopatía hipertensiva
Contraindicaciones para anticoagulación	Lejanía a centros pediátricos
Inestabilidad cardiovascular	

Accesos vasculares en niños

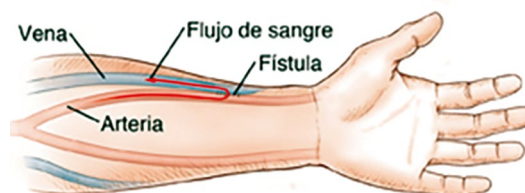
El éxito de un programa de hemodiálisis en niños depende de un acceso vascular adecuado.

Actualmente, según datos del Registro Español Pediátrico de Insuficiencia Renal Terminal, el 92% de los niños en HD prolongada realizan su tratamiento a través de un catéter venoso central de doble luz (en neonatos y lactantes pequeños de una luz), tunelizado, con cuff subcutáneo y colocado preferentemente en la vena yugular interna derecha (por conseguirse mayor flujo sanguíneo que en la izquierda), con la punta situada en la unión cava-aurícula o en la aurícula derecha. Son preferibles los de silicona a los de poliuretano y los hay de distintos tamaños y diámetros para su uso según el tamaño del paciente. La mayoría pueden per-

manecer colocados durante varios meses. En la elección del catéter como acceso vascular en la infancia influyen dos factores:

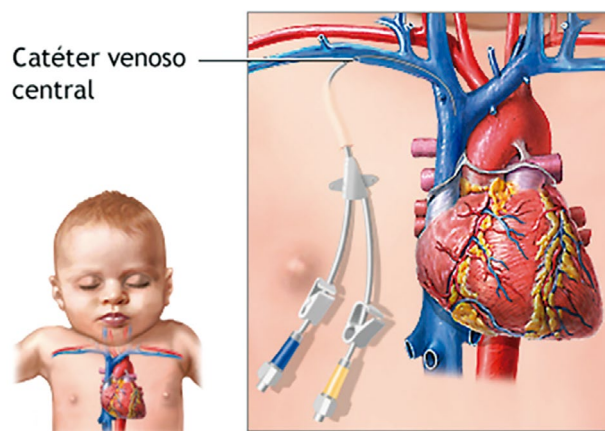
- El pequeño tamaño de los vasos, lo que favorece la trombosis de las fístulas arterio-venosas.
- La oferta a corto plazo de un trasplante renal.

Ambos han determinado el abandono de dichas fístulas como acceso permanente en la población pediátrica española.



Relación de tamaño de catéteres para HD por peso del niño

Neonato-6 kg:	6,5 Fr (1 luz o 2 luces)
6-15 kg:	8 Fr
15-30 kg:	9 Fr
Más de 30 kg:	≥ 10 Fr



ADAM.

Equipos de diálisis pediátrica; dializadores, líneas y monitores

→ **El dializador**

El dializador es el elemento básico del tratamiento con hemodiálisis. Hay tres características del mismo que determinan su rendimiento (eficacia con que purifica la sangre) y biocompatibilidad (propiedad por la que, al contacto con la sangre, no provoca reacciones adversas clínicamente importantes)

La *membrana* es el componente esencial del dializador; según el tipo, posee diferente capacidad de ultrafiltración (KUF) y depuración (KOA), influyendo el espesor de la misma y el área de superficie como determinantes más im-

portantes de la eliminación difusiva de solutos. Actualmente se utilizan fundamentalmente de dos clases: membranas derivadas de la celulosa modificada y membranas sintéticas; estas últimas tienen distintas composiciones químicas (copolímeros) y pueden ser de alto o bajo flujo según su mayor o menor permeabilidad hidráulica por cada unidad de presión aplicada.

Los dializadores actuales utilizados en pediatría son dializadores capilares, en los que la sangre fluye a través de fibras huecas de membranas semipermeables, en tanto que el líquido de diálisis fluye alrededor y generalmente en sentido inverso. El número y longitud de estas fibras proporciona la superficie total de membrana del dializador requiriendo un volumen de sangre determinado para su cebado que habrá que tener en cuenta según el tamaño del niño al prescribir la hemodiálisis.

Es de gran importancia que el dializador sea y se mantenga estéril, dado su contacto directo con la sangre.

Las líneas del circuito de sangre deben cumplir las siguientes características:

- Ser biocompatibles.
- No esterilizadas con óxido de etileno.

- De un tamaño con un volumen de cebado adecuado según el peso del niño (neonatal: 20-30 ml; lactantes: 70-80 ml; o pediátricas: 100-150 ml).

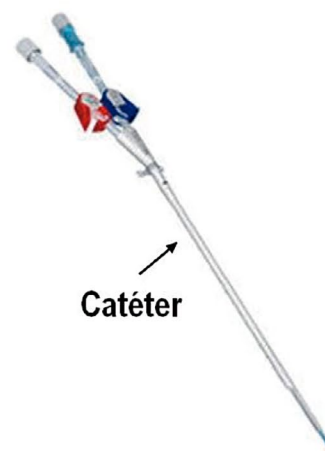
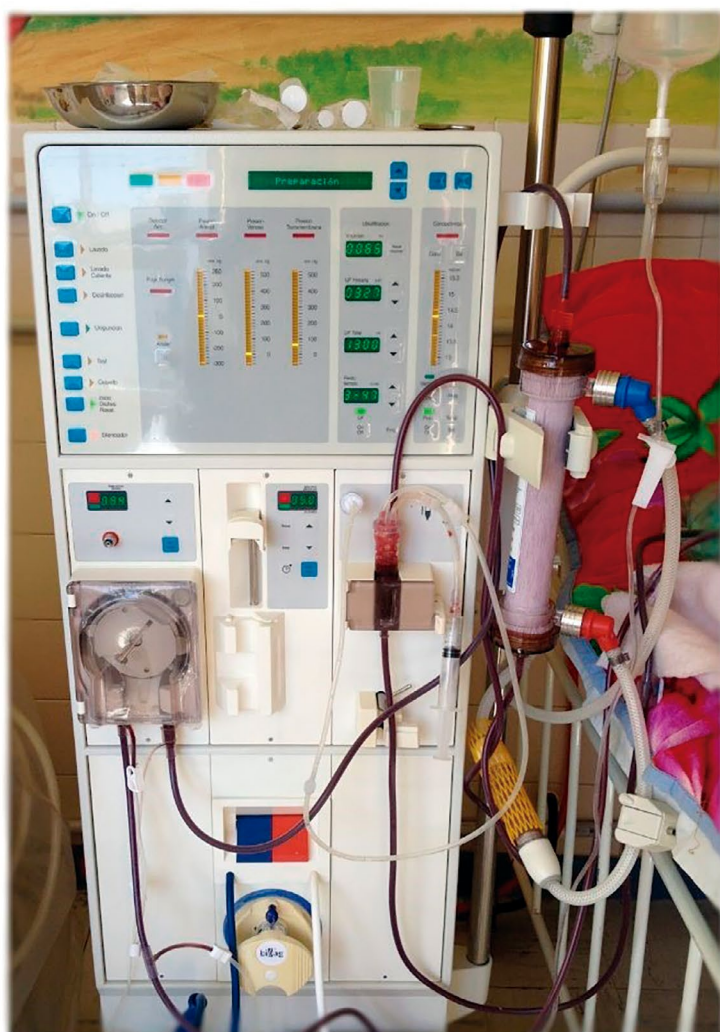
→ *El monitor de diálisis*

Es un sistema integrado que consta de mezclador de concentrado de baño de diálisis con agua tratada (34 litros de agua por cada litro de concentrado) y de control de flujo hemático.

La sangre y el baño son impulsados hacia el dializador mediante rodillos o bombas. La bomba de sangre crea una presión negativa en la línea arterial y transforma esta presión en positiva para impulsar la sangre, tras pasar por el dializador, a través de la línea venosa de regreso al paciente. El monitor controla la composición, temperatura y flujo de sangre y baño de diálisis en el dializador, así como, la ultrafiltración programada.

Los monitores utilizados en pediatría son esencialmente los mismos que en los adultos, a los que se ha incorporado un software pediátrico. Además de los controles de seguridad obligatorios (fugas de aire y sangre, temperatura, control de ultrafiltración y conductividad), los monitores modernos incorporan módulos capaces de medir

Hemodiálisis



en tiempo real cambios en el volumen plasmático del paciente, recirculación y dializancia lo que permiten obtener cálculos muy aproximados de la dosis de diálisis durante la sesión y poder modificar la programación inicial según los cambios obtenidos, así como, ajustar la ultrafiltración a los cambios de volumen plasmático del paciente.

Tradicionalmente, la hemodiálisis hospitalaria en niños y adolescentes se ha asociado por una parte con problemas físicos, tales como alteraciones de crecimiento, nutrición y desarrollo, alteraciones óseas y vasculares y por otra de calidad de vida: procedimientos invasivos, hospitalizaciones, separación de los padres y de su ambiente familiar, limitaciones escolares, sensación de pérdida de la independencia y de la identidad e integridad corporal, así como, disminución en participación en actividades recreativas y asunción de responsabilidades. Las nuevas modalidades de tratamiento con hemodiálisis han acabado prácticamente con los problemas físicos, mientras que tan solo la hemodiálisis domiciliaria y las nuevas unidades infantiles hospitalarias con dotación social y escolar mitigan en alguna medida las de calidad de vida y limitaciones sociales.

→ Características de la unidad de diálisis pediátrica

Las Unidades de Diálisis Infantiles deberían estar situadas en hospitales con especialidades pediátricas, siendo muy importantes las de Neonatología, Nutrición, Cuidados Intensivos, Cardiología, Psiquiatría, Radiología intervencionista, Cirugía y Urología Pediátricas.

Lo ideal es que el hospital sea trasplantador, pero en caso que no lo fuere debería estar estrechamente conectado con el de referencia, estando los pacientes incluidos en lista de espera o programados para recibir trasplante de vivo salvo contraindicaciones. Asimismo, la Unidad de Diálisis Infantil debe contar con enfermería especializada y apoyo de psicólogos, maestros, pedagogos y grupos de voluntarios. Las unidades deben ser de puertas abiertas para padres y familiares y estar integradas en un proyecto escolar docente.

→ Prescripción de la sesión de hemodiálisis

Una sesión de diálisis individualizada es esencial para el control adecuado del paciente. La prescripción de las sesiones de diálisis se basa en la optimización de los siguientes criterios:

- Depuración o purificación.
- Ultrafiltración o ajuste del estado de hidratación y volumen plasmático del paciente.
- Regulación del medio interno.
- Aspectos nutritivos, hormonales y de crecimiento.

Para ello debemos considerar la modalidad y frecuencia de las sesiones y ajustar el tratamiento a las necesidades del paciente teniendo en cuenta la ganancia de peso y talla y el cambio constante de la composición corporal.

Hay estudios en niños que señalan algunas ventajas de la hemodiálisis convectiva (HDFOL) frente a la difusiva (hemodiálisis convencional) en términos de crecimiento. Sin em-

bargo, hay dos factores importantes que sí pueden modificar la tolerancia al tratamiento y mejorar el crecimiento y la nutrición:

- La mayor duración de las sesiones: Permite un control óptimo del peso seco y del balance hídrico del individuo.
- La periodicidad de las sesiones.

→ Anticoagulación

Cada vez es menos frecuente la administración de heparina sódica horaria o en bomba de infusión que ha sido sustituida por heparinas de bajo peso molecular (HBPM) que tienen la ventaja de poseer una mayor biocompatibilidad, no alterar los tiempos de coagulación y disminuir el riesgo de sangrado. Sus principales desventajas radican en la permanencia del efecto anticoagulante una vez finalizada la sesión de diálisis y el mayor coste económico.

Aunque no está recomendado sistemáticamente, en algunos pacientes con hemodiálisis diaria en el que las dosis acumuladas de HBPM puede inducir riesgo de hemorragia por acumulación se puede determinar actividad antifactor Xa con objeto de dosificar las heparinizaciones sucesivas.

→ Sellado y cuidado del catéter

La casi sistemática utilización del catéter central como acceso vascular en niños deriva en una atención específica que incluye vigilancia del aspecto del orificio de salida, control bacteriológico del mismo, cura diaria o semanal, según el estado, y finalmente sellado de las luces con citrato, heparina o uroquinasa.

→ Nutrición

Los requerimientos nutricionales mínimos son el 100% de los estimados para la edad del niño, ajustados a su actividad física y tamaño corporal (índice de masa corporal [IMC]), valorando su ajuste según la respuesta en ganancia o pérdida de peso, y manteniendo una distribución adecuada de principios inmediatos. Además, teniendo en cuenta que hay cierta pérdida proteica y de aminoácidos en cada sesión de hemodiálisis, la ingesta proteica debe incrementarse en 0,1 g/kg/d sumado a la ingesta proteica recomendada según la edad.

Con frecuencia, sobre todo en lactantes y niños de corta edad, el estado de hiporexia por la insuficiencia renal hace necesario el empleo de sonda nasogástrica o de gastrostomía para asegurar la consecución de estos requerimientos. La diálisis diaria mejora la nutrición.

→ Crecimiento

La HD frecuente, con un aumento del número de sesiones semanales, mejora, junto con la nutrición, la velocidad de crecimiento. El efecto es sumatorio al de la hormona de crecimiento (rHGH), indicada cuando la talla del niño se sitúe por debajo de -2 desviaciones estándar (DE) de talla

para la edad y sexo, o la velocidad de crecimiento sea inferior también a -2 DE.

Antes de su administración, deben corregirse otros factores desencadenantes: malnutrición, acidosis, hiperfosfatemia e hiperparatiroidismo.

→ Anemia

En general, podríamos fijar los niveles diana de hemoglobina entre 11 y 12 g/dl, con objetivos de ferritina sérica en torno a 100-500 mg/ml e índice de saturación de la transferrina superior al 20%. Para ello se administra hierro oral o IV y, una vez conseguidos niveles correctos de hierro, asociamos al tratamiento eritropoyetina alfa, beta o darbepoetina, administrada generalmente por vía intravenosa al finalizar la sesión de hemodiálisis. La corrección de la anemia mejora el riesgo cardiovascular, así como, la actividad física, la función cardíaca, el apetito, la asistencia escolar y la calidad de vida.

→ Alteraciones del metabolismo óseo y mineral

Mantener unos niveles de calcio y de fósforo normales es una de las metas de la HD crónica. Se puede individualizar la concentración de calcio en el baño de diálisis según las necesidades. El incremento del número y/o la duración de las sesiones de HD tienen efectos positivos sobre el aclaramiento de fosfato, permitiendo en ocasiones la no necesidad de tratamiento con quelantes.

La siguiente tabla, muestra los niveles recomendados en niños en diálisis de los agentes que intervienen en la mineralización ósea:

Variable	Periodicidad	Objetivo (mg/dl)
Calcio	Mensual	Rango normal para la edad
Fosfato	Mensual	Rango normal para la edad
Ca x P (mg/dl)	Mensual	Menor de 62 recomendado: 41-58
Fosfatasa alcalina	Mensual	Rango normal para la edad
Bicarbonato sérico	Mensual	Rango normal para la edad mínimo > 22 mEq/L
PTH intacta	Mensual	2-3 veces el límite superior de la normalidad
25-hidroxivitamina D	Mensual	Superior a 20 ng/L
Edad ósea	Anual	No signos de hiperparatiroidismo ni áreas de osteopenia

Complicaciones durante la sesión de hemodiálisis

→ Hipotensión

Es la complicación más frecuente. Las manifestaciones clínicas pueden ser difíciles de valorar en lactantes por lo que se recomienda la monitorización de la presión arterial y la frecuencia cardíaca (pulsioxímetro) de forma continua, ya

que el aumento de esta última suele preceder al accidente hipotensor. Aunque su etiología es generalmente multifactorial, debe intentarse un diagnóstico y tratamiento causal; no obstante, en el episodio agudo el tratamiento se realiza colocando al paciente en posición de Trendelenburg y administrando bolos de suero salino 1 molar de 0,5 a 2 mEq/kg en la cámara venosa. Durante la hipotensión la ultrafiltración debe interrumpirse. Puede emplearse manitol preventivo o ultrafiltración aislada si la ganancia ponderal excede del 5% del peso seco.

→ Hipotermia

La mayor superficie corporal con relación al peso, los flujos sanguíneos relativamente bajos y la ultrafiltración aislada son factores de riesgo de hipotermia. Se debe elevar la temperatura del baño o realizar ultrafiltración aislada tan solo en periodos cortos de tiempo.

→ Síndrome de desequilibrio

El cambio osmolar rápido que acompaña a las primeras sesiones puede producir este síndrome neurológico caracterizado por náuseas, vómitos, cefalea, hipertensión y convulsiones.

Para minimizar el riesgo, durante las primeras sesiones de diálisis y en pacientes con valores de nitrógeno ureico superiores a 100 mg/dl, se recomiendan aclaramientos de 1,5 a 2 ml/kg (Kt/V de BUN por sesión de 0,6 a 0,8) y la administración preventiva de manitol a 0,5 g/kg.

→ Complicaciones del catéter

La utilización casi sistemática de catéteres como acceso vascular en niños ha favorecido la observación de complicaciones infecciosas y no infecciosas. La vigilancia, cuidado y sellado de los mismos por personal especializado disminuye la tasa de complicaciones. Las más frecuentes son: la infección del orificio de salida, la bacteriemia dependiente del catéter, la obstrucción parcial o total de una o dos luces del acceso, la extrusión parcial o total, la trombosis venosa y las arritmias. Cada complicación tiene un tratamiento específico que va desde la antibioterapia local o sistémica, la administración de uroquinasa intraluminal, la heparinización sistémica y/o la retirada y sustitución del acceso vascular.

Trasplante en pacientes en hemodiálisis

La decisión de dializar a un paciente en el periodo inmediato anterior a un trasplante depende del tiempo transcurrido desde la diálisis previa, el estado de hidratación y los niveles de electrolitos, fundamentalmente potasio.

En pacientes bien dializados, una sesión preoperatoria para retirar líquido es generalmente innecesaria, siendo incluso beneficioso el que estén ligeramente por encima de su peso seco para facilitar la diuresis postoperatoria. Si no obstante, se considera necesaria, una HD corta, de una a dos horas, puede ser suficiente para corregir los valores de potasio y optimizar el estado hemodinámico.

Diálisis peritoneal (DP)

La diálisis peritoneal (DP) es una técnica sencilla, segura y de fácil aprendizaje para el tratamiento de la enfermedad renal crónica (ERC) a cualquier edad. Sin embargo, el trasplante renal anticipado es el tratamiento de elección en la ERC terminal del niño y adolescente. Hay que tener en cuenta que todos los pacientes pediátricos deben tener expectativas de trasplante renal cuando inician cualquier modalidad de diálisis. Cuando hay que demorar el trasplante por diversas circunstancias, la DP es una elección útil y satisfactoria para alcanzar un correcto control metabólico y nutricional.

Las ventajas de la DP sobre la hemodiálisis (HD) en la infancia derivan de su condición de técnica domiciliaria. Ofrece beneficios de una menor estancia hospitalaria y la oportunidad de que el niño asista al colegio e incluso sus padres a su actividad laboral, normalizando de este modo la dinámica familiar y mejorando la calidad de vida. Además se evitan las punciones del acceso vascular, dificultosas por la singularidad del árbol vascular infantil, si bien los pacientes que precisan periodos cortos de diálisis, son hemodializados a través de un catéter venoso central.

Una de las conocidas fortalezas de la DP es la estabilidad hemodinámica. La ultrafiltración (UF) constante y la estabilidad del volumen plasmático consiguen un mejor control de la presión arterial (PA). Se ha descrito una preservación más prolongada de la función renal residual (FRR) y por consiguiente permite menor restricción de líquidos. Estas ventajas influyen en la calidad de vida y en la morbimortalidad, ya que la hipertensión arterial (HTA) en niños en diálisis es un fuerte marcador de morbimortalidad.

En relación con la nutrición y el crecimiento, la DP permite menores restricciones dietéticas y además se ha publicado menor pérdida de talla al comparar con la HD.

Constituye en nuestro medio una técnica con baja mortalidad e indicación primordial en lactantes y niños muy

pequeños como primer tratamiento sustitutivo antes del trasplante.

Fundamento de la diálisis peritoneal

La diálisis peritoneal consiste en la infusión de una solución en la cavidad peritoneal. Tras un periodo de intercambio, se produce la transferencia de agua y solutos entre la sangre y la solución de diálisis. Se realizará entonces el drenaje del fluido parcialmente equilibrado y la repetición de este proceso conseguirá remover el exceso de líquido y aclarar los productos de desecho y toxinas acumulados en el organismo, así como acercar los niveles de electrolitos a la normalidad.

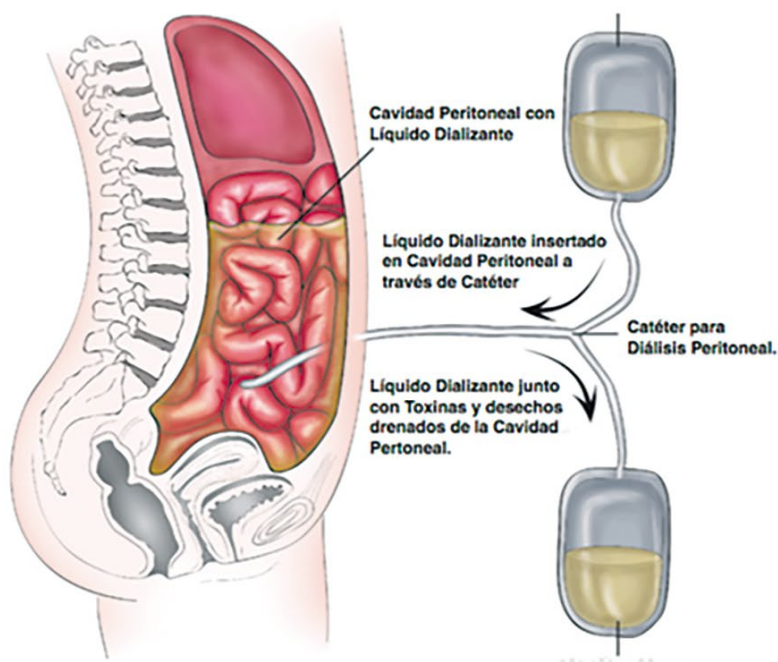
El intercambio de solutos y fluidos se produce entre la sangre de los capilares peritoneales y la solución de DP. Los solutos de bajo peso molecular se transfieren por difusión, bajo un gradiente de concentración, o por convección, acompañando al transporte de agua. La ultrafiltración o movimiento de fluidos, ocurre a través de poros pequeños (40-50 Å) y de las acuaporinas 1, estando determinada por la presión osmótica facilitada por el agente osmótico (generalmente la glucosa) del dializado y la presión hidráulica determinada por la presión intraperitoneal. Esta última, dependerá del volumen del intercambio y de la postura del paciente.

Indicaciones. Contraindicaciones. Elección de la técnica

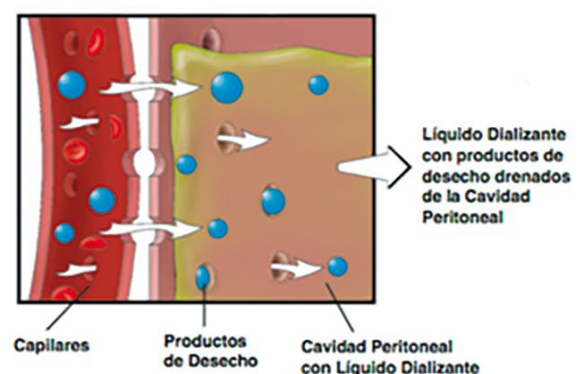
→ Indicaciones

- Lactantes y niños pequeños y con dificultad de acceso vascular.
- Pacientes con domicilio distante al centro de hemodiálisis.
- Inestabilidad hemodinámica y cardiovascular.

Diálisis peritoneal



Las Toxinas y Productos de Desecho cruzan las membranas semi-permeables (osmosis) hacia la Cavidad Peritoneal para ser drenados posteriormente.



- Cualquier niño o adolescente que elija la técnica, tras haber informado a la familia de las ventajas e inconvenientes de cada modalidad de diálisis.

→ *Contraindicaciones absolutas (son pocas) y se limitan a*

- Defectos infrecuentes de la pared abdominal: gastrosquisis, onfalocele.
- Hernia diafragmática, extrofia vesical, cirugía abdominal reciente y adherencias peritoneales extensas.
- Fallo severo de función de la membrana peritoneal.

→ *Contraindicaciones relativas*

- Ausencia de motivación.
- Rechazo de la técnica.
- Incumplimiento terapéutico.

→ *Situaciones de riesgo*

- **Social:** Podríamos hablar de situaciones de riesgo, que no de contraindicaciones, en caso de inmigrantes con recursos escasos y ausencia de motivación familiar. En estos casos, valorar con cautela la utilización de la DP crónica.
- **Ostomías:** La presencia de ostomías (gastrostomía, ureterostomía y colostomía) no suponen una contraindicación, aunque si dificultades añadidas.

Es muy importante recordar que la realización de gastrostomía, indicada en niños en IRC con necesidades nutritivas elevadas y con incapacidad de ingesta oral, debe realizarse preferentemente con anterioridad a la implantación del catéter de diálisis peritoneal, para evitar la extravasación del contenido gástrico con riesgo de peritonitis. En pacientes que ya han iniciado la DP, se recomienda implantar la sonda de gastrostomía por procedimiento quirúrgico abierto, que disminuye la posibilidad de contaminación de la cavidad peritoneal, asegurando las suturas del estómago y la pared abdominal. Se recomienda la administración de profilaxis antibiótica y antifúngica con fluconazol e interrumpir la diálisis peritoneal durante 4-5 días tras la implantación de sonda de gastrostomía, iniciándola después con volúmenes reducidos.

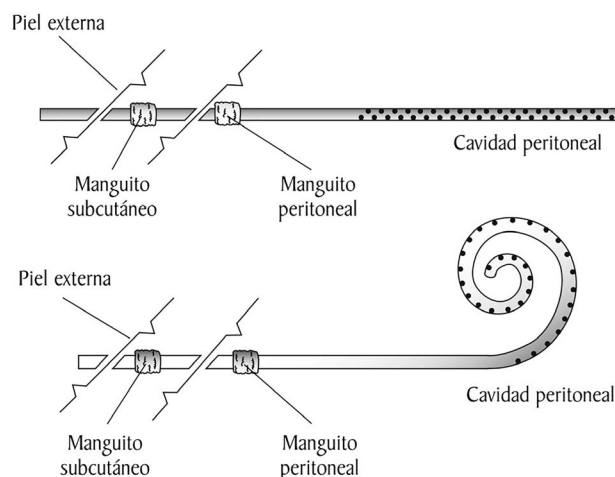
Elección de la técnica

Debemos siempre que sea posible ofrecer los dos tipos de diálisis, DP y hemodiálisis, si bien interesa resaltar el desconocimiento generalizado en la población de la DP. El médico debe facilitar de forma sencilla el conocimiento de las técnicas, ofrecer información detallada sobre la supervivencia y la calidad de vida, contrarrestar los temores con datos y apoyar a la familia, ya que en el caso de la DP pediátrica se trata de una técnica que requiere del esfuerzo parental.

Catéter

→ *Tipos de catéter*

El catéter más utilizado es el Tenckhoff, de silicona, recto o curvo, o con punta en espiral, con uno o dos manguitos de dacrón para facilitar su anclaje. Existen catéteres de 31 cm para neonatos y lactantes, y de 37 cm y 39 cm para niños mayores.



→ *Implantación del catéter*

Programar la inserción anticipada para permitir un periodo de reposo hasta su uso y conseguir una correcta cicatrización (entre 2-3 semanas). En niños se recomienda la implantación quirúrgica con anestesia general. En el preoperatorio, investigar portadores nasales de *Staphylococcus aureus* en todos los miembros de la familia, prescribir enemas sin fosfatos, y profilaxis antibiótica preinserción con Teicoplanina IV, 10 mg/kg (dosis máxima 400 mg) o vancomicina IV, 15-20 mg/kg. Es recomendable la omentectomía para evitar atrapamientos, con hemostasia cuidadosa. Las suturas deben quedar muy herméticas, comprobando el funcionamiento del catéter en quirófano. En el postoperatorio hay que extremar las medidas de inmovilización de catéter. Comenzar con lavados una o dos veces por semana con 10 ml/kg de solución de diálisis.



Dejar cebado con heparina y cerrado. Si hemoperitoneo, se efectuarán lavados diarios hasta obtener un drenaje claro.

Actualmente el catéter se coloca infraumbilical y en la región paramediana atravesando el músculo recto abdominal, donde el grosor del músculo puede envolver el maguito interno y facilitar su incorporación en la pared abdominal, evitándose la línea alba. Antes se hacía en la línea media, pero esta zona se ha abandonado prácticamente dada la gran cantidad de casos con fuga de líquido peritoneal precoz o formación de hernias, dada la escasa vascularización de la zona y la menor resistencia de la pared abdominal.

La punta del catéter de la porción intraperitoneal se dirige hacia abajo al cuadrante inferior izquierdo, donde el peristaltismo del colon descendente ayuda a evitar la migración del catéter.

Los manguitos de Dacron se colocan y se fijan, el más interno inmediatamente después del peritoneo, y el más externo en el tejido celular subcutáneo, aproximadamente a 2 o 3 cm de la salida al exterior.

Todas las curas de la inserción del catéter, se realizarán con *mascarilla, guantes y campos estériles, con suero fisiológico y Yodo Povidona u otro antiséptico* (compatible con el material del catéter), frotando suavemente con una gasa estéril, hasta la curación total de la herida y siempre que el paciente presente signos de infección de la inserción. En caso de sangrado o fuga de líquido por la herida operatoria o la inserción, el apósito se levantara antes, para examinar la herida. El vendaje siempre debe ser levantado *SUAVEMENTE* para evitar tracciones o retorcimientos del catéter. Si el apósito estuviera muy adherido, se reblandecerá con suero fisiológico antes de levantarlo. Si retiramos enérgicamente un apósito que este pegado a una costra, romperemos la capa epidérmica y deberá formarse una nueva postilla, por lo que la reepitelización se prolongará.

A partir de la colocación, semanalmente se curará y revisará la inserción, hasta conseguir una cura completa del proceso, cosa que sucede en cuatro u ocho semanas (el dato fundamental de curación se produce cuando la epidermis cubre al menos la mitad del área de implantación). En estas revisiones, se probará el funcionamiento del catéter con volúmenes pequeños para asegurarnos su viabilidad. Pasado más de una semana se procede a quitar los puntos de la herida operatoria.

Tras la colocación del catéter, el paciente permanecerá ingresado durante 48 horas, para observación fundamentalmente de la movilidad intestinal y del estado de la herida quirúrgica

Cuando el paciente se da alta, haremos hincapié en:

- Inmovilidad relativa hasta la cicatrización de la herida (no debe hacer esfuerzos con la prensa abdominal).
- Uso de laxantes (Emuliqueno Duphalac) para mantener un ritmo intestinal bueno.
- No se duchara hasta completado el proceso de cicatrización.

Complicaciones post colocación

→ Hemorragia

La hemorragia puede ocurrir al pinchar la pared abdominal, la más espectacular sería al pinchar la arterial epigástrica.

Los primeros lavados tras implantación pueden salir sanguinolentos que se irán aclarando. En el túnel subcutáneo se puede producir sangrado en sábana que puede originar hematoma y a veces sangrado por el orificio, si la hemostasia durante la colocación no se ha realizado correctamente.

→ Perforación

La perforación de una víscera con los nuevos trocates es difícil y generalmente es debido a adherencias de la víscera o por pegamientos a peritoneo parietal. Se diagnosticará porque el paciente sentirá más dolor, tras la infusión tendrá diarrea acuosa y el líquido drenado tendrá restos intestinales.

Cuando esto ocurre, se retirará el catéter y se esperará 24-48 h. para cerrarse la punción intestinal. Obviamente si hay hemorragia profusa habrá que hacer laparotomía de urgencia.

→ Obstrucción

La obstrucción del catéter se debe a varias causas: Coágulos de fibrina, Estreñimiento, Atrapamientos por el epiplón, Migración del catéter, Acodamientos del catéter.

La obstrucción por coágulos de fibrina se resolverá con lavados peritoneales con heparina. Si no se resuelve se puede administrar Urokinasa.

Generalmente los coágulos de fibrina se deben a la demora de los lavados peritoneales. Ante esta situación la cavidad peritoneal se queda sin líquido y la fibrina de la trasudación se concentra y se coagula, obstruyendo la luz del catéter.

→ Estreñimiento

A veces el intestino se mueve menos por distintos motivos y los fecalomas desplazan o distorsionan los catéteres intraperitoneales dificultando su buen funcionamiento.

La mayoría de las veces este problema se resuelve con laxantes que no produzcan movimientos peristálticos bruscos y enemas, incluso algunos desplazamientos de la punta del catéter se puede solucionar de esta manera.

→ Atrapamientos y desplazamientos

El atrapamiento por el epiplón impide el drenaje del catéter y la mayoría de las veces desplaza al catéter. A veces impide incluso la infusión del líquido peritoneal. El atrapamiento por el epiplón necesita omentectomía mediante laparoscopia o retirada del catéter. Los acodamientos del catéter se resolverán con cirugía recolocadora.

→ *Fugas*

Las fugas del líquido peritoneal están relacionadas con el método de implantación, como puede ocurrir al no dar suturas alrededor del catéter en la pared muscular, no quedando fijo así el manguito en pared muscular y no guardar el periodo de descanso 15-30 días post implantación del catéter.

Se manifiesta tras golpes de tos, esfuerzos que aumenten la presión hidráulica intraabdominal. Habrá una caída de la ultrafiltración y aparecerá edema en la pared abdominal, que tomará un aspecto de piel de naranja y sensación de esponja al tacto.

El orificio de salida del catéter estará húmedo o saldrá un líquido que contendrá mucha glucosa. En muchos casos se resuelve suspendiendo la diálisis peritoneal dos semanas y en otros habrá que recolocar el catéter o dar nuevas suturas. También hay que tener en cuenta los factores predisponentes: Atrofia muscular de la piel, obesidad, desnutrición, corticoides, zonas débiles de la pared...

→ *Curas y cuidados del orificio de salida*

Los cuidadores del niño previamente instruidos, deben mantener el orificio limpio, seco y el catéter bien fijo.

Soluciones de diálisis peritoneal

Contienen agua, electrolitos, glucosa o icodextrina como agente osmótico y un tampón (lactato/bicarbonato).

→ *Tampón bicarbonato*

El bicarbonato es el tampón ideal, alcanza un pH más fisiológico y persigue preservar la integridad celular peritoneal. La sustitución parcial o total del lactato por bicarbonato, mejora la biocompatibilidad, el dolor a la infusión y la acidosis, aunque su utilización en lactantes con peritoneo hiperpermeable puede producir alcalosis metabólica. Concentración de calcio. Se escogerá la solución de 1,75 mmol/l o de 1,25 mmol/l en función de la necesidad de balance neto positivo de calcio, niveles de fósforo y necesidad de quelantes del fósforo y vitamina D. Durante los dos primeros años de vida y durante la adolescencia la velocidad de

crecimiento es muy elevada, por lo que con frecuencia es necesario utilizar soluciones con concentración de calcio de 1,75 mmol/l.

→ *Aminoácidos*

Aunque su efecto sobre el balance nitrogenado y la nutrición del enfermo no está totalmente demostrado, su utilización en niños en combinación con soluciones de bicarbonato es de valiosa ayuda en la protección de la membrana peritoneal y en la reducción de la exposición a la glucosa.

→ *Icodextrina*

Esta solución, capaz de mantener la ultrafiltración durante permanencias largas, sin duda ha contribuido al bienestar de pacientes con terapias continuas en DP, en especial en lactantes y niños anúricos con alto transporte de solutos y fallo relativo de ultrafiltración.

El uso diario de un intercambio con 12-14 horas de permanencia mejora la depuración semanal de urea y creatinina, así como, la extracción de sodio sin toxicidad de los metabolitos absorbidos (maltosa, maltotriosa y maltotetraosa). La combinación de soluciones con bicarbonato y aminoácidos durante la terapia nocturna y el mantenimiento de un prolongado intercambio diurno con icodextrina en diálisis automatizada son la base actual del tratamiento de niños con DP.

Determinación de presión hidrostática intraperitoneal (PHP)

Este sencillo e incruento test aporta valiosa información sobre el correcto volumen de infusión en cada paciente. La evaluación de la PHP consiste en la determinación de la presión que ejerce el fluido intraperitoneal sobre la pared abdominal y que es transmitida a la misma línea de drenaje del paciente. Para ello, determinamos los centímetros de fluido que se elevan sobre el punto medio abdominal localizado entre la intersección de la línea umbilical y la línea medio axilar.

Este procedimiento se realiza con diferentes volúmenes de infusión y en diferentes posturas para determinar el volumen adecuado en cada posición durante el tratamiento.

Soluciones de diálisis peritoneal

Soluciones DP	Glucosa %	Osmolaridad mosm/l	Tampón mmol/l	pH
Dianeal	1,36/2,27/3,86	344/395/483	Lactato: 35	5-6
Physioneal	1,36/2,27/3,86	344/395/483	Lactato: 25 Bicarbonato: 15	7,4
Extraneal	Icodextrina	284	Lactato: 40	5-6
Nutrineal	Aminoácidos	365	Lactato: 40	6,7
Gambrosol trio	1,5/2,5/3,9	357/409/483	Lactato: 40	5,5-6,5
Balance	1,5/2,3/4,24	358/401/511	Lactato: 25 Bicarbonato: 2	7
Bicavera	1,5/2,3/4,24	358/401/511	Bicarbonato: 4	7

La PHP debe ser en cualquier caso inferior a 15 cmH₂O. Un volumen óptimo de infusión suele acompañarse de presión hidrostática de 12 ± 2 cmH₂O. El volumen óptimo en sedestación y bipedestación es aproximadamente la mitad que en decúbito.

Test de equilibrio peritoneal (TEP)

Consiste en realizar una permanencia estandarizada de 4 horas y evaluar la relación entre la concentración de creatinina y de glucosa del líquido de diálisis (D) y del plasma (P). En la práctica, la realización del TEP nos informa de las características del transporte peritoneal y nos permite fijar el número de intercambios y el tiempo de permanencia de los mismos.

Facilita el conocimiento del tipo de membrana

- Se define alto transporte a un D/P de creatinina a las 4 horas superior a 0,81 y/o un D/D0 para la glucosa inferior a 0,26. En este tipo de transporte se pierde rápidamente el gradiente de glucosa y es más frecuente en lactantes. Serán necesarios un número elevado de intercambios.
- Se define bajo transporte cuando el D/P de creatinina a las 4 horas es inferior a 0,5 o cuando el D/D0 para la glucosa es superior a 0,49.

Está indicada la realización de un TEP a partir del primer mes de tratamiento, una vez al año y siempre que existan cambios apreciables en el comportamiento del peritoneo.

Modalidades de diálisis peritoneal

Diálisis peritoneal continua ambulatoria (DPCA)

Consiste en cinco o seis intercambios diarios de líquido peritoneal introducido y drenado en la cavidad peritoneal por gravedad, de manera manual.

Diálisis peritoneal automática (DPA)

Se utilizan máquinas cicladoras para realizar intercambios rápidos nocturnos. Existen diferentes modalidades dependiendo del líquido que se infunda al terminar la sesión nocturna.

- *Diálisis peritoneal nocturna intermitente (DPIN)*: Intercambios nocturnos y día seco. Indicada en pacientes con hernias y escapes.
- *Diálisis peritoneal continua cíclica (DPCC)*: Varios intercambios nocturnos y uno largo durante el día. Es la modalidad más extendida.
- *Diálisis peritoneal optimizada (DPCO o DPCC plus)*: Intercambios rápidos nocturnos y dos permanencias largas diurnas, usualmente realizadas de manera manual. Consigue máximos aclaramientos de solutos. Útil en anúricos.

Al realizar la diálisis peritoneal, en cualquiera de sus dos modalidades, es importante hacer los intercambios en un área limpia y libre de corrientes de aire, ya que existe un riesgo de infección.

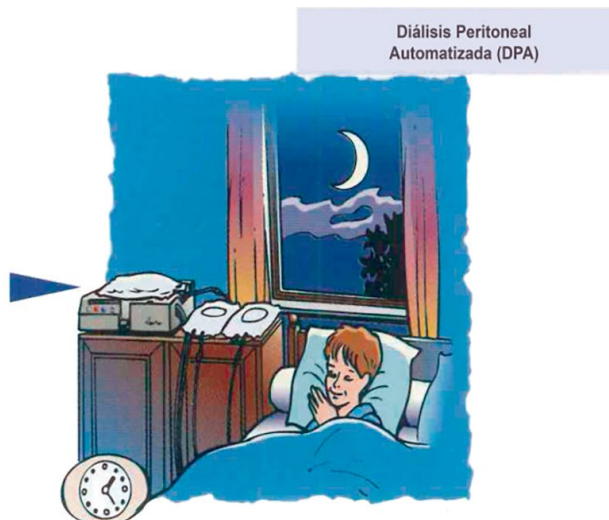
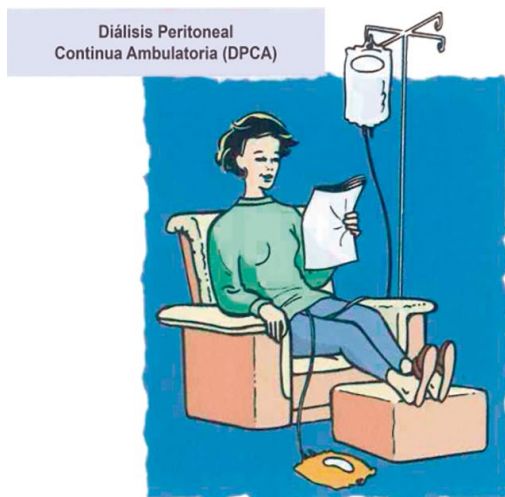
Hay que realizar una adecuada higiene de manos (jabón + antiséptico solución alcohólica) y en el momento de la conexión y desconexión del catéter peritoneal la colocación de mascarilla.

Prescripción y adecuación

En la prescripción inicial se comienza con volúmenes de infusión de 200 ml/m²/intercambio, aumentando lentamente cada 2-3 días hasta alcanzar 800-1200 ml/m²/intercambio a los 15-20 días del inicio, para ir acomodando al paciente a la distensión abdominal. Ajustar según la tolerabilidad clínica y la PHP.

La duración de cada intercambio, de 2-3 horas en niños grandes y entre 20 y 60 minutos en pequeños. En DPA, sesiones de 9 a 12 horas nocturnas. Ajuste según necesidades de UF y TEP. Usar soluciones de glucosa con la concentración más baja posible, tamponadas con bicarbonato, lactato o ambos, en doble cámara, con baja concentración de productos de degradación de la glucosa (PDG), pH más fisiológico y mayor biocompatibilidad. Utilizar la Icodextrina para permanencias largas. Considerar soluciones con aminoácidos para mejorar el estado nutricional en la proporción 3:1 (glucosa:aminoácidos).

Al mes del inicio de la diálisis, realizar test de equilibrio peritoneal, aclaramientos de urea (K_t/V) y creatinina y



medida de la presión intraperitoneal. Ajustar prescripción personalizada y posteriormente de manera evolutiva valorando el estado clínico, nutricional y el crecimiento.

Adecuación: Mínimos K_t/V de 2,2 y aclaramiento de creatinina de 60 litros/semana/ $1,73m^2$, ultrafiltración suficiente para evitar sobrecarga cardiocirculatoria, y adecuada nutrición, crecimiento e integración escolar, familiar y social.

Complicaciones no infecciosas

Afortunadamente la causa más frecuente de interrupción de un programa de DP en nuestro medio lo constituye el trasplante renal; sin embargo, el fracaso de la técnica, con necesidad de transferencia a HD, ocurre en un 15% de todos los pacientes que inician DP. La causa del fracaso es atribuida a:

- Ultrafiltración insuficiente (35%).
- Función inadecuada o problemas relacionados con el catéter (30%).
- Infección (35%).

→ *Déficit de ultrafiltración por fallo de membrana*

Debe descartarse previamente un mal drenaje del catéter, un incumplimiento de la prescripción (pauta de diálisis, dieta y restricción hidrosalina) o un descenso de la función renal residual. Ha de comprobarse con un intercambio hospitalario, una radiografía simple de abdomen y un estudio de permeabilidad peritoneal.

Hay tres tipos de fallo:

- *Tipo I:* Se debe a un incremento transitorio o permanente y progresivo del transporte de solutos con disminución del gradiente osmótico dializado-plasma y puede ser primario (alto transportador peritoneal), frecuente en niños, o secundario (adquirido por peritonitis, soluciones hipertónicas o diálisis prolongada).

Tiene una incidencia de aproximadamente el 5% a los seis años de diálisis, se trata inicialmente con DPA con día seco (DPIN) y restricción hidrosalina, o con día húmedo (DPCC) utilizando polímeros de glucosa en los intercambios diurnos. En algunos casos será necesario un descanso peritoneal de entre 4-12 semanas, pasando transitoriamente el paciente a HD.

- *Tipo II:* Se asocia a una disminución permanente en el transporte de solutos pudiendo evolucionar a una peritonitis esclerosante o fibrosis peritoneal masiva.

Es muy poco frecuente (< 1%) y precisa de salida definitiva del programa de DP, con transferencia permanente a HD, además de un tratamiento específico.

- *Tipo III:* Es muy raro y se debe a una absorción linfática muy alta.

→ *Hipertensión arterial e hipervolemia*

La causa más frecuente de hipertensión arterial en niños con DP, es la secundaria a un estado hipervolémico, asociada

a un déficit de ultrafiltración por fallo de membrana, a una disminución o pérdida de la función renal residual (FRR), o a una prescripción inadecuada.

En todos los casos se complementará el tratamiento con una dieta de restricción hidrosalina y con el uso de diuréticos, si mantiene función renal residual, mejor que incrementar la concentración de glucosa.

→ *Alteraciones electrolíticas. Acidosis metabólica*

En recién nacidos y lactantes es frecuente la hiponatremia si no se administran aportes extras orales de sodio. Una hiponatremia leve puede observarse con el uso de polímeros de glucosa, aunque sin significación clínica.

La hipernatremia es excepcional a no ser que se utilicen soluciones hipertónicas con permanencias cortas. La hipopotasemia es relativamente frecuente debido a la ausencia de potasio en las soluciones. Se previene y trata aumentando la ingestión oral de alimentos ricos en potasio y excepcionalmente con suplementos. La hiperpotasemia es muy rara y se asocia a un incremento de ingesta, hipercatabolismo, acidosis y uso de fármacos antihipertensivos (beta bloqueantes, IECAs y ARA-II).

Las soluciones que contienen lactato como único buffera veces son insuficientes para controlar la acidosis, en especial si la ingesta proteica es excesiva. También es frecuente en niños con tubulopatías proximales o con tratamiento con soluciones de diálisis con aminoácidos. Se previene y corrige con una nutrición correcta, con aportes orales de bicarbonato, realizando como máximo un intercambio diario con solución de aminoácidos y con el uso de soluciones de diálisis con bicarbonato.

→ *Anemia*

El nivel diana de hemoglobina debe ser de 11-13 g/dl. Conseguir unos niveles adecuados de hemoglobina contribuye a un mayor bienestar del paciente desapareciendo los síntomas asociados a la uremia como son la anorexia o vómitos y en definitiva mejorando la situación nutricional. Se consigue mediante la utilización de Eritropoyetina beta subcutánea.

La mala respuesta suele deberse a unos depósitos inadecuados de hierro (ferritina y saturación de transferrina disminuidas y porcentaje de hematíes hipocromos aumentado), que se previene y corrige con aportes orales o intravenosos de hierro.

→ *Enfermedad mineral ósea*

La alteración mineral ósea va a ser muy importante por su asociación con el crecimiento y con la morbilidad cardiovascular. Se previene con restricción de fósforo en la dieta, uso de quelantes del fósforo, suplementos de calcio, análogos potentes de la vitamina D y una concentración adecuada de calcio en el dializado.

La alteración más frecuente en niños pequeños en diálisis peritoneal es la asociada a hiperparatiroidismo; sin embargo, la PTH parece tener también un efecto permi-

sivo sobre el crecimiento óseo por lo que habrá que evitar su supresión excesiva. El rango óptimo de PTH entre 100 y 200 pg/ml, se asocia con un adecuado crecimiento y muy baja prevalencia de enfermedad ósea clínica/radiológica e hipercalcemia.

→ *Malnutrición. Hipocrecimiento*

En los niños existe una mayor pérdida proteica peritoneal que en el adulto, además de unas mayores necesidades para el crecimiento. Hay un efecto deletéreo de los altos transportadores y una mejoría con las soluciones biocompatibles.

Se previene mediante el aporte calórico y proteico del 100% recomendado y hasta un 120% de las necesidades calóricas. El aporte extraordinario de calorías en forma de glucosa, por el líquido de diálisis, se estima en 7-12 kcal/kg/día. La anorexia y los vómitos, generalmente presentes en los lactantes con ERC, dificultan una óptima nutrición, pudiendo originar malnutrición. En esas situaciones, hay que recurrir a técnicas de alimentación enteral con sonda nasogástrica o de gastrostomía.

La siguiente tabla, muestra las determinaciones necesarias para estimar la situación nutritiva de niños en diálisis, así como, su periodicidad y el valor práctico de las mismas:

Edad (años)	Kcal/Kg	Kcal totales	Proteínas (g/Kg)	Calcio (mg)	Fósforo (mg)	Sodio (mg)	Potasio (mg)
0-0,5	108	650	2,2	400	300	180	175
0,5-1	98	850	1,6	600	500	180	175
1-3	102	1.300	1,2	800	800	250	145
4-6	90	1.800	1,2	800	800	220	120
7-10	70	2.000	1,1	800	800	200	100
11-14 (niños)	55	2.500	1	1.200	1.200	170	90
11-14 (niñas)	47	2.200	1	1.200	1.200	130	65
15-18 (chicos)	45	3.000	0,9	1.200	1.200	180	95
15-18 (chicas)	38	2.200	0,8	1.200	1.200	120	60
19-24 (hombres)	40	2.900	0,8	1.200	1.200	180	95
19-24 (mujeres)	36	2.200	0,8	1.200	1.200	120	60

La presente tabla expresa las necesidades calórico-proteicas mínimas para cubrir el gasto energético basal. El aporte energético y proteico debe ser superior a las necesidades basales según la actividad metabólica desarrollada por el individuo (actividad física, crecimiento, enfermedad).

La insuficiencia renal y la diálisis peritoneal implican un mayor gasto metabólico así como pérdidas de proteínas, nitrógeno y aminoácidos a través del dializado, por lo que estas necesidades deben ser tenidas en cuenta en la prescripción dietética. En la práctica, las necesidades calóricas pueden ser de hasta 1,5 veces las basales y las proteicas, el doble.

El retraso de crecimiento se previene con una correcta ingesta calórico-proteica, aportes extras de sodio, si se precisan, control de la acidosis y del hiperparatiroidismo y recibiendo una adecuada dosis de diálisis, existiendo una mejoría con soluciones biocompatibles, aunque van a ser muy importantes la función renal residual y una buena nutrición, más que la dosis de diálisis. Si a pesar de ello la velocidad de crecimiento esta disminuida y existe un retraso de talla, se puede realizar tratamiento con hormona de crecimiento recombinante (rGH).

→ *Hernias inguinales. Fugas y escapes del líquido de diálisis*

Muy frecuentes, especialmente en varones recién nacidos y lactantes. Es recomendable cerrar, si es posible, el conducto peritoneo-escrotal en el mismo acto quirúrgico de la implantación del catéter y adecuar el volumen de infusión evitando presiones hidrostáticas superiores a 14 cmH₂O, utilizando técnicas de DPA intermitentes con día seco (DPIN), o DPCC con volúmenes diurnos del 50% respecto al nocturno.

Las fugas de líquido peritoneal incrementan el riesgo de peritonitis. Se previenen con una meticulosa implantación y acondicionamiento del catéter evitando su utilización precoz y con el uso de volúmenes adecuados. El tratamiento se basa, si es posible, en el descanso peritoneal transitorio, disminución del volumen de infusión, técnicas de DPA intermitentes con día seco (DPIN) y si es necesario con la revisión quirúrgica. El hidrotórax es una complicación excepcional y potencialmente grave que puede cursar de forma silente o producir fracaso respiratorio. Es más frecuente en el lado derecho coincidiendo con defecto diafragmático no detectado y requiere cirugía o pleurodesis.

→ *Dolor*

Se puede prevenir con un catéter adecuado con punta en espiral y correcta posición intraperitoneal, prescripción de volúmenes adecuados de infusión y soluciones con bicarbonato. Habrá que descartar siempre una posible peritonitis.

→ Hemoperitoneo

Puede surgir tras la implantación del catéter y habitualmente es asintomático y de escasa cuantía. Se describe también en mujeres durante la ovulación y la menstruación. Mejora con el reposo del paciente, lavados frecuentes con líquido fresco y heparina intraperitoneal (no se absorbe) para evitar obstrucción del catéter por coágulos.

Complicaciones infecciosas

→ Peritonitis

Es la complicación más frecuente en DP y la comorbilidad más importante de hospitalización y fracaso de la técnica con transferencia a HD. Preventivamente la utilización de soluciones biocompatibles (menor inflamación peritoneal e interferencia con los mecanismos de defensa peritoneales) y las técnicas intermitentes discontinuas (DPIN), en pacientes susceptibles de su utilización, mejoran la capacidad defensiva peritoneal.

El diagnóstico se hace con un líquido turbio y más de 100 cl/mm³ de leucocitos y al menos 50% de polimorfonucleares, asociado generalmente a dolor abdominal, vómitos y dificultad o disminución del drenaje peritoneal. En lactantes no es infrecuente la bacteriemia con clínica de sepsis.

Los microorganismos más frecuentes son los grampositivos aunque los lactantes con pañales son más vulnerables a infecciones por gramnegativos y fundamentalmente Pseudomonas. Actualmente habrá que tener en cuenta, también, a las micobacterias, en aquellas peritonitis sin crecimiento bacteriano, ya que precisan métodos específicos de cultivo.

El tratamiento inicial debe ser empírico e intraperitoneal, cubriendo gérmenes grampositivos y gramnegativos.

Se añade heparina (1000 U/l) hasta que el líquido aclare, para evitar la obstrucción del catéter.

La administración intermitente, en un solo intercambio de al menos 4-6 horas de permanencia, ha mostrado ser igual de efectiva que el tratamiento continuado excepto cuando existe función renal residual.

Se debe de valorar la retirada del catéter en peritonitis resistentes a partir del tercer o cuarto día, en especial si se trata de una peritonitis por hongos o por micobacterias.

→ Infección del orificio de salida del catéter

Puede causar, secundariamente, una infección del túnel subcutáneo y peritonitis. Debe prevenirse con su cuidado diario meticuloso debiendo estar muy seco y muy limpio, además de mantener una buena fijación del catéter para evitar estiramientos.

Se acompaña de síntomas evidentes de infección como enrojecimiento, dolor, tumefacción y/o exudado purulento. Son factores de riesgo la edad inferior a dos años y el ser portador de una ostomía (gastrostomía, ureterostomía o colostomía). El cambio frecuente de pañales o la utilización de doble pañal en pacientes con urostomías ayuda a mantener el orificio seco.

Los microorganismos más frecuentes son Pseudomonas aeruginosa y Staphylococcus aureus. El tratamiento debe incluir aplicaciones tópicas de suero salino hipertónico y antibioterapia sistémica, preferentemente por vía oral, dependiendo de la sensibilidad del patógeno.

Trasplante

Existen distintas alternativas terapéuticas para el niño con ERT, cuando ya no es posible el tratamiento conservador de dicha situación: hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplante, siendo el trasplante renal (TR) el tratamiento sustitutivo de elección en el niño con ERT, el que proporciona mejor calidad y expectativa de vida. El número de niños que recibe un trasplante renal en nuestro país permanece constante en 60-70 niños/año y la mayoría (> 80%) cuando se trasladan a las unidades de adultos, lo hacen con un injerto renal funcionante.

El objetivo del tratamiento en el trasplante es conseguir la modificación de la respuesta inmune del receptor para que acepte como propio un órgano extraño. A pesar de los avances en la inmunosupresión y el mejor conocimiento de la respuesta inmune, hoy en día todavía esto no es posible sin someter al sujeto a los riesgos de una inmunosupresión potente.

La mayoría de genes implicados en la respuesta inmune se ubican en el cromosoma 6, en el llamado complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) que incluye los genes de los antígenos humanos de los leucocitos (sistema HLA).

Estudios Inmunológicos del donante (D) y el receptor (R)

Grupo sanguíneo ABO

En todos los casos debe existir compatibilidad de grupo ABO entre donante y receptor. Por un criterio de justicia distributiva, los órganos de Donantes Cadavéricos (DC) se adjudicarán por isogrupo (identidad ABO entre D y R), mientras que en el trasplante con Donante Vivo (DV) solo se buscará la compatibilidad de grupo.

Si existe incompatibilidad ABO se podrán realizar, previamente al trasplante, tratamientos desensibilizadores dirigidos a eliminar las isoaglutininas presentes en el receptor y con ello permitir el éxito del mismo.

Tipaje HLA

Previamente a su entrada en lista de espera de TR se procederá a identificar los antígenos HLA del receptor, con el fin de, ante un potencial donante, poder cuantificar el número de antígenos HLA compartidos entre D y R. Los antígenos HLA más importantes en el proceso de trasplante son, por orden, HLA DR, B y A. Los antígenos C, DP y DQ cada vez tienen más peso en este proceso debido a posibles sensibilizaciones específicas frente a ellos en caso de pacientes retrasplantados. La frecuencia de determinados antígenos varía en función de la raza.

Además del Sistema Mayor de Histocompatibilidad existen otros sistemas menores lo que significa que, aun te-

niendo una identidad HLA completa (6/6) entre D y R, solo los trasplantes entre gemelos idénticos pueden llevarse a cabo sin inmunosupresión.

Anticuerpos (Ac) anti-HLA

La sensibilización es el proceso por el cual se desarrollan Ac. frente a antígenos HLA, y puede deberse a trasplantes previos, transfusiones de hematíes o plaquetas, gestaciones previas o al desarrollo de Ac. frente a un órgano trasplantado en el contexto de un rechazo agudo (RA) o crónico.

Prueba cruzada (cross-match) por CDC o linfocitotoxicidad

Esta prueba se realiza antes de la aceptación de un órgano para trasplantarlo a un determinado receptor y consiste en incubar suero del receptor con Linfocitos T y B del donante en presencia de complemento. Detecta la presencia en el suero del receptor de anticuerpos específicos contra antígenos del donante. En caso de ser (+) traduce un riesgo de pérdida del injerto en las 48 horas postrasplante del 80% y por tanto se considera éste contraindicado.

Estudio del receptor

El estudio del receptor va encaminado a conocer y minimizar en lo posible los riesgos del niño que va a trasplantarse y debe de iniciarse con la antelación suficiente para evitar, si es posible, su paso por diálisis.

Estudio del receptor previo al trasplante

- Historia clínica. Valoración de la enfermedad renal primaria. Exploración física: peso, talla, IMC, SC y PA.
- Estado nutricional y desarrollo neurológico.
- Grupo ABO y Estudio inmunológico: tipaje HLA, PRA y Ac anti HLA clase I y II.
- Estudio de coagulación y de trombofilia, bioquímica general, inmunoglobulinas.
- Mantoux.
- Serologías de CMV, EBV, toxoplasma, HAV, HBV, HCV, sarampión, rubeola, parotiditis, VVZ, herpes simple, herpes 6, parvovirus, HIV.
- Confirmar que ha recibido el calendario vacunal completo + hepatitis A + antineumocócica.
- Radiografía de tórax, ECG y Ecocardiograma.
- Ecografía abdominal y doppler de los grandes vasos abdominales.
- CUMS y valoración urológica.
- Paratohormona y evaluación del metabolismo calcio-fósforo.
- Valoración psicológica.
- Evaluación de otras co-morbilidades si coexisten.

Es importante valorar:

a) La enfermedad renal primaria

Enfermedades con posibilidad de recurrencia en el injerto: la recurrencia de la enfermedad renal primaria causa el 7% de las pérdidas de injertos y es más frecuente en los retrasplantes. Suelen ser enfermedades glomerulares.

Enfermedades estructurales: las uropatías obstructivas (la más frecuente las VUP) y la displasia renal son la primera causa de ERT en el niño y este tipo de patología debe ser evaluada previamente al trasplante por el urólogo pediátrico.

Se precisa una CUMS y una evaluación urodinámica para valorar la necesidad de cirugía previa con el objetivo de conseguir una vejiga continente, con capacidad adecuada y de baja presión. La nefrectomía de riñones propios previa al TR, o en el acto del mismo, no suele ser necesaria y sus indicaciones más frecuentes son: la proteinuria masiva, las pielonefritis recurrentes y la hipertensión arterial (HTA) refractaria; ocasionalmente la falta de espacio para ubicar el trasplante y la poliuria masiva puede ser otras razones.

Enfermedades metabólicas y/o sistémicas: hiperoxaluria, cistinosis, enfermedad de Fabry, etc. Requieren tratamiento individualizado y mantener el tratamiento de la enfermedad primaria tras el TR para evitar, en lo posible, la progresión de la enfermedad a nivel sistémico y/o sus consecuencias sobre el injerto.

Enfermedades asociadas a otras patologías: las enfermedades genéticas (poliquistosis, nefronoptosis, etc.) y las estructurales pueden coexistir con alteración de otros órganos (alteraciones hepáticas, neurológicas, esqueléticas, oculares, etc.) planteando a veces el TR hepatorenal simultáneo y/o consecutivo. No son contraindicación para el TR pero requieren evaluación individualizada.

Enfermedad renal tras el TR de otros órganos: la exposición a inmunosupresores anticalcineurínicos (ciclosporina y tacrolimus) a largo plazo y otros factores puede conducir a la ERT e implicar la necesidad de TR.

b) El riesgo inmunológico

Nos permite identificar a los pacientes con mayor riesgo de desarrollar rechazo agudo y/o crónico e individualizar, en lo posible, el tratamiento inmunosupresor. La inmunología en los últimos años ha experimentado enormes avances y se han traspasado las barreras del grupo ABO y de la histocompatibilidad siendo posible el trasplante ABO-incompatible (ABOi) y el trasplante en pacientes hiperinmunizados con protocolos inmunosupresores específicos para este tipo de TR.

Los pacientes sometidos a un retrasplante se consideran de mayor riesgo inmunológico.

c) El riesgo infeccioso

Realizamos Mantoux previo al TR y hay que confirmar que el niño haya recibido todas las vacunas apropiadas para su edad (además de gripe anual, hepatitis A y antineumocócica), así como, que haya alcanzado inmunidad frente a las mismas. Asimismo debemos conocer su situación serológica frente a CMV, virus de EB, hepatitis A, B, C, HIV, herpes simple y herpes 6, toxoplasma, parvovirus, varicela, sarampión, parotiditis y rubeola. Es necesaria la exploración minuciosa de posibles focos de infección, incluyendo la inspección dental.

d) La edad

Se han realizado TR renales en lactantes, pero en general el TR se indica en niños a partir de los 18 meses y con un peso superior a los 8 kg, dada la dificultad en la técnica quirúrgica y el mayor riesgo de trombosis en los más pequeños. Los adolescentes se consideran un grupo de riesgo por la alta frecuencia de incumplimiento terapéutico en esta población.

e) Los grandes vasos abdominales

Mediante una ecografía-Doppler se confirmará la permeabilidad de los grandes vasos abdominales. Solo en algún caso complejo se necesitan otras técnicas diagnósticas (angio-TAC, angio-RNM, etc.).

f) Otros riesgos

El riesgo psicosocial (sobre todo la no-adherencia al tratamiento), la posibilidad de mayor riesgo de trombosis, el riesgo cardiovascular, etc., requieren en muchos casos una valoración multidisciplinar para garantizar al máximo la supervivencia del paciente y del injerto. No olvidar la encuesta previa de posibles alergias.

Estudio del donante renal

Según datos de la ONT, en el año 2012 en España se realizaron un total de 2551 TR renales (adultos + infantiles), de los cuales 86% procedían de DC y solo un 14% fueron de DV. Entre los donantes cadáver, el 90,8% fueron donantes en muerte encefálica (también llamado donante a corazón latiente) y una minoría (9,2%) fueron donantes en asistolia o a corazón parado.

En TR renal infantil, la mayor parte de órganos proceden de DC en muerte encefálica, pero la actividad trasplantadora con DV, aun siendo pequeña, es proporcionalmente superior a los centros de adultos y está en constante aumento: 17,7% en el año 2009, frente a 30,5% en 2012 (aunque con una distribución muy variable entre los distintos centros).

Donante cadáver

En la mayor parte de las comunidades autónomas se considera al receptor pediátrico como prioritario frente al adulto

y por ello los tiempos en lista de espera son mucho más cortos, pudiéndose realizar en algunos casos el trasplante en situación de prediálisis (22% en el año 2012).

La expectativa de vida del receptor infantil es superior a la del adulto por lo que la calidad del órgano a trasplantar debe ser extraordinaria. Por ello no se aceptan los llamados órganos de donantes marginales o de criterios expandidos (edad <3 años o >55 años, donante en asistolia, donante con patología cardiovascular o nefropatía).

Donante vivo

La utilización de riñones de DV va en aumento en España. En la mayoría de los TR infantiles proceden de uno de los progenitores. El TR de DV no siempre es posible; existen series descritas en las que hasta en 75% de los casos estudiados, existe alguna contraindicación a la donación. Las más frecuentes: incompatibilidad ABO, sensibilización del receptor frente al potencial donante, detección de alguna enfermedad que limita la donación, o incluso motivos sociales.

El procedimiento de estudio y aceptación de un potencial donante vivo se inicia con la anamnesis y exploración física y se acompaña de una serie de exploraciones complementarias obligatorias, a las que se suman una serie de exploraciones especiales dirigidas al estudio de riesgos específicos de cada individuo (por ejemplo, espirometría en pacientes fumadores).

Este protocolo de estudio tiene como objetivos principales:

- Descartar potenciales consecuencias negativas de la nefrectomía en el donante, a corto y largo plazo.
- Garantizar la calidad del órgano a trasplantar, y con ello el éxito del trasplante.

Una vez concluido el estudio y con las valoraciones favorables de nefrología, urología, anestesia, psicología y coordinación de trasplantes, el trasplante de vivo se somete a valoración conjunta por todos los especialistas y el inmunólogo (Comité de Donante Vivo), procediéndose a su aceptación o rechazo.

En caso de aceptación, una semana antes de la cirugía del TR se realiza la prueba cruzada definitiva por CDC y por

Criterios de exclusión de un potencial donante	
Criterios absolutos de exclusión	Criterios relativos de exclusión
<ul style="list-style-type: none"> • HIV+ • Infección por el virus HTLV I y II • Infección aguda por Trypanosoma cruzi(enfermedad de Chagas) • Enfermedad por priones (Creutzfeldt-Jakob, Kuru) • Sepsis o infección diseminada no controlada • Coagulación Intravascular Diseminada • Enfermedad tumoral maligna con capacidad metastatizante (excepto tumores del SNC, cáncer cutáneo no-melanoma de bajo grado y carcinoma in situ de cérvix) • Enfermedad renal crónica o nefropatía establecida con daño estructural 	<ul style="list-style-type: none"> • Donantes con infección por HBV y/o HCV (solo aceptado para receptores con PCR+) • Edad del donante < 3 años por los peores resultados demostrados y mayor riesgo de trombosis del injerto • Donante en asistolia o con isquemia caliente prolongada • Daño renal agudo grave preextracción • Hipertensión arterial y/o diabetes mellitus establecidas

Etapas de estudio de un potencial donante vivo**Pruebas obligatorias**

- Anamnesis. Antecedentes personales y familiares
- Exploración física completa
- Determinación múltiple de PA
- Bioquímica general de sangre con estudio completo de coagulación
- Bioquímica de orina con aclaramiento de creatinina y valoración de proteinuria en 24 horas
- Sedimento de orina y urinocultivo
- Serologías HBV, HCV, HIV, CMV, EBV, toxoplasma y sífilis
- Mantoux
- Test de tolerancia a glucosa oral y HbA1c
- Marcadores tumorales: PSA en varones
- Grupo ABO y Tipaje HLA
- Prueba cruzada donante/receptor
- Radiografía de tórax y abdomen
- Ecografía abdominal
- ECG, ecocardiograma
- Angio-TAC abdominal
- Citología vaginal y mamografía en mujeres

Pruebas opcionales según riesgos específicos

- Ecocardiograma de estrés
- Monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA)
- Espirometría si tabaquismo
- Colonoscopia

Valoraciones de especialistas

- Psicólogo: riesgo psicológico y afectivo
- Coordinador de trasplantes: riesgo social y aspectos legales
- Nefrólogo: verificación de idoneidad médica
- Urólogo: verificación de idoneidad quirúrgica
- Anestesiista: valoración de riesgo y estrategia anestésica

Comité de trasplante en vivo**Juzgado****Contraindicaciones para el trasplante renal con donante vivo****Contraindicaciones para la donación de vivo (DONANTE)**

- Edad < 18 años o > 55 años
- Hipertensión arterial mantenida
- Obesidad con IMC >30 kg/m²
- Diabetes
- Síndrome metabólico
- Enfermedad cardiovascular: coronariopatía, vasculopatía periférica, AVC
- FG <80 ml/min/1,73 m²
- Albuminuria >30 mg/24 horas
- Neoplasias no curadas
- Serología positiva para HBV, HCV (salvo si receptor con PCR viral positiva)
- Serología positiva HIV

- Alteraciones estructurales renales o vasculares que imposibiliten la cirugía
- Enfermedad renal crónica
- Enfermedades sistémicas con riesgo de afectación renal: LES
- Enfermedades crónicas graves: EPOC, Crohn, CU, etc.
- Infecciones activas: TBC, Chagas, Paludismo, etc.

Contraindicaciones para la donación de vivo (RECEPTOR)

- Mal cumplimiento terapéutico
- Nefropatía primaria con muy alto riesgo de recidiva post-trasplante:
 - SHU atípico
 - HFS recidivada en un trasplante previo
 - Enfermedad de Alport con desarrollo de anticuerpos anti MBG
 - Hiperoxaluria primaria

citometría de flujo que deberá ser negativa, y como mínimo 24 horas antes de la cirugía se realizará el registro legal de la donación ante el juez, en presencia del donante, el nefrólogo, el urólogo y el coordinador. Cumplidos todos estos requisitos de forma adecuada se puede proceder a la cirugía del trasplante.

Inmunosupresión

Los avances en el tratamiento inmunosupresor han disminuido la frecuencia del rechazo agudo (RA) y ha contribuido a una mejor supervivencia a corto y largo plazo del injerto renal en niños. El objetivo de la inmunosupresión (IS) es evitar el rechazo del injerto. El protocolo inmunosupresor varía en función del riesgo inmunológico, características específicas de D y R y de la enfermedad renal primaria, entre otros.

La estrategia de IS más común se compone de la combinación de: tratamiento de inducción, esteroides, un fármaco antiproliferativo y un fármaco inhibidor de la calcineurina.

La intensidad del tratamiento IS es mayor en los primeros días (fase de inducción), disminuyéndose en los meses posteriores (fase de mantenimiento).

La inmunosupresión conlleva riesgo de infecciones, tumores, nefrotoxicidad, retraso del crecimiento y otros efectos secundarios, por lo que se tiende a estrategias inmunosupresoras de minimización de los fármacos potencialmente más deletéreos para el niño.

Nuevos protocolos inmunosupresores:

- Retirada precoz o ausencia de esteroides, con buenos resultados.
- Minimización de anticalcineurínicos: gracias a su combinación con los fármacos inhibidores del m-TOR (sirolimus y everolimus).
- Protocolos de desensibilización en hiperinmunizados y trasplante ABOi: la combinación de técnicas de aféresis (plasmaféresis, inmunoadsorción) con Rituximab y

gammaglobulinas permite el TR en estos grupos de pacientes de alto riesgo inmunológico.

Cirugía del trasplante

La ubicación habitual del injerto renal es heterotópica en la cavidad abdominal, en fosa ilíaca (preferentemente derecha) y localización mayoritariamente extraperitoneal.

Los vasos del injerto se anastomosan a los vasos abdominales del receptor: en niños mayores a los vasos ilíacos externos, en pequeños a vasos ilíacos comunes y en muy pequeños al segmento terminal de aorta y cava (entonces con posible ubicación intraperitoneal del injerto). El uréter se anastomosa a la vejiga, ya sea con un mecanismo antireflujo o sin él, pero en este último caso deberá dejarse un tutor ureteral temporal. Se dejará siempre una sonda vesical durante un mínimo de siete días postrasplante y habitualmente también un drenaje en lecho quirúrgico.

- *La isquemia caliente*; hace referencia al tiempo que transcurre entre el fallo circulatorio del donante y el inicio de la perfusión en frío del órgano. En el DC a corazón latiente con perfusión in situ este tiempo es de 0 minutos mientras que en el DC a corazón parado puede ser de varios minutos (cuanto más prolongado, mayor es el riesgo de daño renal irreversible o incluso de injerto nunca funcionando postrasplante). En la nefrectomía del DV por laparotomía abierta la isquemia caliente suele ser < 1 minuto, mientras que en la extracción laparoscópica suele ser < 5 minutos.
- *La isquemia fría*; hace referencia al tiempo que transcurre con el órgano preservado en frío, y abarca desde el inicio de la perfusión del órgano en el cadáver preextracción hasta el fin del tiempo de anastomosis vascular con la consiguiente repermeabilización vascular del injerto. En el caso del TR renal se recomienda que no supere las 24 horas.
- *La cirugía de banco*; hace referencia a la preparación quirúrgica del órgano previa a su implante e implica una valoración macroscópica del órgano con revisión vascular del mismo y preparación de los vasos para su anastomosis posterior.

Postrasplante inmediato

El manejo postoperatorio inmediato del niño trasplantado renal consiste en:

- Monitorización horaria de la diuresis y el balance hídrico.
- Tratamiento del dolor y de la ansiedad.
- Administración del tratamiento médico: inmunosupresor, profilaxis infecciosa, protección gástrica, etc.
- Valoración continuada de la función del injerto y del equilibrio electrolítico (creatinina e iones cada 3-4 horas inicialmente).
- Mantener un equilibrio hemodinámico estable: Es fundamental mantener una volemia adecuada para conseguir una buena perfusión del injerto, sobre todo en los prime-

ros días, para evitar el retraso de la función del injerto y minimizar el riesgo de trombosis del mismo.

- Valoración de profilaxis antitrombótica: La trombosis del injerto es causa de un 9,8% de las pérdidas de injertos renales en niños, por lo que debe plantearse el uso de heparina de bajo peso molecular en función del riesgo/beneficio (sangrado/trombosis) en cada caso.
- Vigilancia de complicaciones inmediatas: quirúrgicas y médicas (inmunológicas y no inmunológicas).
- Cuantificación y valoración de los drenajes (tanto para su reposición como para la valoración de posibles complicaciones).

Postoperatorio con diuresis inicial

Es habitual que el niño inicie diuresis inmediata en quirófano, la cual suele ser eficaz (descenso de creatinina), y ello facilita mucho su manejo. El tratamiento en estos casos va dirigido a reponer de forma horaria y completa (volumen por volumen) la diuresis total (riñón trasplantado y riñones nativos) junto con las pérdidas insensibles y pérdidas de drenajes si son significativas.

Se realizará eco-Doppler en las primeras 24 horas, o antes si el paciente lo requiere, con el fin de descartar posibles complicaciones.

A partir de las 24 horas, el niño suele iniciar tolerancia oral. Cuando la ingesta hídrica es adecuada, se reduce progresivamente la reposición de la diuresis y se ajusta la fluidoterapia a cada 12-24 horas en goteo fijo, con habitual retirada del aporte IV durante la primera semana. El manejo adecuado de sondas, vías venosas y drenajes, la fisioterapia respiratoria y unas adecuadas medidas de higiene son fundamentales en el cuidado del niño trasplantado.

Postoperatorio sin diuresis inicial (retraso de la función del injerto)

La oliguria o anuria inicial requieren un diagnóstico y tratamiento inmediato:

- Comprobar permeabilidad de la sonda vesical/tutor ureteral:*
 - Si obstrucción de sondas: lavado con suero de las mismas/valoración por urólogo.
 - Si sondas permeables: descartar hipovolemia.
- Descartar hipovolemia (valorar signos clínicos, PVC, PA, balance de líquidos):*
 - Inadecuado balance de líquidos: carga IV de suero salino al 0,9% 10-20 cc/kg y evaluar respuesta diurética posterior. Descartar siempre la posibilidad de sangrado y/o otras causas de inestabilidad hemodinámica.
 - Adecuado balance de líquidos: realizar eco-Doppler.

c. *Valoración eco-Doppler: nos puede orientar hacia:*

- Trombosis del injerto arterial o venosa: Es la complicación más grave ya que precisa de una revisión quirúrgica inmediata y casi siempre es irreversible.
- Rechazo hiperagudo: Se sospecha en trasplantes y pacientes de alto riesgo inmunológico. Es excepcional. La biopsia renal es concluyente en su diagnóstico.
- Necrosis tubular aguda (NTA): Es la causa más probable de oliguria/anuria si la vascularización Doppler del injerto es normal y no existe hipovolemia u obstrucción de la vía urinaria. La actitud es expectante, su manejo incluye diuréticos y si es preciso diálisis.
- Riñón no funcionante: Daño primario del injerto por mala técnica de extracción y/o conservación. No existe tratamiento e implica trasplante.

Postoperatorio con diuresis inicial y oligoanuria posterior

En caso de oligoanuria tardía tras el inicio de diuresis, las causas a excluir son las mismas que en el retraso de la función del injerto, a las que añadiremos:

- Toxicidad por medicamentos: fundamentalmente por anticalcineurínicos (toxicidad aguda, microangiopatía trombótica, etc.).
- Rechazo agudo: la oligoanuria o cese del descenso de la creatinina pueden indicar la presencia de un rechazo agudo celular o humoral.
- Otras causas menos frecuentes de disfunción renal: rotura del injerto, reacción anafiláctica, fístula urinaria, infección, recurrencia de la enfermedad renal primaria, etc.

Complicaciones inmunológicas

Denominamos rechazo del injerto al proceso biológico por el cual el sistema inmunológico del receptor reconoce como ajenas a las células del órgano injertado y en consecuencia, inicia una serie de procesos que tienen como fin la destrucción del mismo.

La incidencia de rechazo agudo del injerto durante el primer año del trasplante era del 40-50% en la era de la inmunosupresión basada en ciclosporina + azatioprina + esteroides, mientras que ha descendido a un 10-20% con la actual inmunosupresión más potente constituida por tacrolimus + micofenolato + esteroides.

Clásicamente se distinguen tres tipos de rechazo: hiperagudo, agudo y crónico.

- *Rechazo hiperagudo.* Sucede habitualmente en las primeras horas, o incluso minutos, tras la reperfusión del órgano e implica la trombosis masiva del injerto y su pérdida inmediata. La realización de la prueba cruzada pretrasplante (ver Inmunología del TR) ha eliminado prácticamente su presentación post-TR.
- *Rechazo agudo (RA).* Se traduce clínicamente con un deterioro de la función del injerto, que puede acontecer en

cualquier momento de la sobrevida de un órgano trasplantado. Hablamos de RA precoz cuando ocurre en los tres primeros meses del TR, o RA tardío si tiene lugar más allá del primer trimestre. La presencia de RA tiene impacto negativo en la supervivencia del injerto a largo plazo, y como factores de mal pronóstico asociados al RA tenemos: el número total de episodios, su no reversibilidad tras el tratamiento, la severidad histológica y la aparición tardía.

- *Rechazo crónico (RC).* Puede ser celular (RCC) o humoral (RCH). Su diagnóstico es anatomopatológico y el tratamiento es controvertido, siendo el RCH una causa importante de pérdida del injerto.

La nefropatía crónica del injerto es responsable del 33% de las pérdidas funcionales de injertos renales a largo plazo. A nivel clínico se manifiesta con un progresivo deterioro funcional del injerto que se acompaña de proteinuria en rango variable y que no puede ser atribuido a otras causas. A nivel histológico se hallan diferentes grados de fibrosis intersticial y atrofia tubular (IFTA).

Diagnóstico del rechazo agudo (RA) del injerto

La sospecha clínica se basa en la disfunción del órgano (elevación de las cifras de creatinina +/- descenso de la diuresis +/- injerto turgente y doloroso a la palpación). Ante estos datos clínicos, (a los que pueden añadirse HTA, anemia, eosinofilia periférica, febrícula, etc.) se deberá realizar una eco-Doppler del injerto que puede identificar signos ecográficos sugestivos de RA (injerto globuloso, hiperecogeneidad del parénquima renal, pérdida de la diferenciación córtico-medular y elevación de los índices de Resistencia vascular) y también permitirá descartar otras causas de disfunción aguda renal.

El diagnóstico es anatomopatológico por biopsia renal.

Simultáneamente, se obtendrá una muestra de suero del receptor para proceder al estudio en fase sólida de la posible presencia de anticuerpos anti-HLA donante específicos (ADE). Todo ello permite conocer la etiología del daño y su severidad y así establecer una estrategia terapéutica adecuada al problema de origen.

Tratamiento del RA del injerto

Si no se puede realizar la biopsia renal de forma inmediata, tras la sospecha clínica podemos iniciar tratamiento empírico con 3-5 pulsos de metilprednisolona a días consecutivos o alternos y a dosis de 300 mg/m²/dosis (máx. 500 mg/día) IV.

Con este tratamiento revierten el 80-90% de los episodios de RA precoces, consiguiéndose la normalización funcional del injerto en pocos días.

Si la respuesta al tratamiento empírico del RA es parcial o inexistente, es obligada la Biopsia Renal y proceder a iniciar tratamiento específico según los hallazgos anatomopatológicos.

Complicaciones no inmunológicas

Quirúrgicas

→ Precoces

- La *trombosis vascular*, ya comentada anteriormente, es la más grave.
- La *hemorragia* suele cursar con alteración hemodinámica y su tratamiento suele ser quirúrgico.
- El *linfocele* suele ser asintomático. Su diagnóstico es ecográfico y el análisis del líquido permite distinguirlo del urinoma. Solo en algunos casos, si causa complicaciones, precisará de corrección quirúrgica.
- La *fístula urinaria/urinoma* es una complicación grave de aparición precoz. El diagnóstico de sospecha es ecográfico y la exploración con contraste (cistografía) o isótopos servirá para su confirmación.
- La *hidronefrosis del injerto* puede ser precoz o tardía. El diagnóstico inicial es por ecografía y su tratamiento dependerá de la causa que la origine.

→ Tardías

- La estenosis de la arteria renal: suele manifestarse con HTA. El diagnóstico de sospecha es con Doppler renal y se confirma por arteriografía que servirá para realizar tratamiento con angioplastia transluminal.

Infeciosas

La infección es la primera causa de mortalidad en niños trasplantados (28,5%), la causa más frecuente de ingreso tras el trasplante y contribuye a la pérdida del injerto.

El riesgo de infección oportunista disminuye con el transcurso del tiempo y con la disminución progresiva de la inmunosupresión. La identificación serológica de virus (CMV, EBV) en D y R permite estratificar el riesgo de transmisión y aplicar las medidas preventivas adecuadas a cada caso. El uso de profilaxis ha contribuido a la práctica desaparición de enfermedades oportunistas como el *Pneumocystis jirovecii* (trimetopim-sulfametoxazol durante los primeros seis meses) y ha mejorado el curso de otras como el CMV (ganciclovir y/o valganciclovir en terapia anticipada o profilaxis universal), pero la infección sigue siendo un reto en el manejo de estos pacientes. Tras el trasplante hay que seguir cumpliendo el calendario vacunal que corresponda a la edad del R pero evitando las vacunas de virus vivos y añadiendo otras como la vacuna antigripal anual.

→ Infecciones frecuentes

- *Infección del tracto urinario*: Son frecuentes pero no suelen comportar gravedad. El episodio de pielonefritis puede confundirse clínicamente con el episodio de RA (fiebre, disfunción renal, alteraciones ecográficas). Se deberá realizar estudio urológico si recurren para descartar la presencia de RVU sobre el injerto.

- *Infecciones virales*: Son muy frecuentes en el niño (sobre todo el grupo herpesvirus) y con mayor riesgo que en el adulto por corresponder en muchos casos a episodios de primoinfección.

» *Citomegalovirus*: Su incidencia es alta y suele ser de aparición precoz. Los síntomas varían desde enfermedad invasiva grave a cuadros leves y/o alteraciones analíticas (neutropenia, aumento enzimas hepáticas, etc.).

» *Varicela-zóster*: Conocer el estado serológico del R frente al virus y la posible vacunación previa al trasplante son imprescindibles para evitar los casos graves. El tratamiento es aciclovir IV y la disminución o retirada del micofenolato.

» *Virus de Epstein Barr*: Su importancia va asociada a su poder oncogénico (síndrome linfoproliferativo post-trasplante). Podemos detectar su presencia mediante PCR o carga viral en sangre pero no está bien establecido su tratamiento.

En la práctica clínica, la infección crónica asintomática a EB obliga a vigilancia estrecha y con frecuencia a disminuir la inmunosupresión.

» *Parvovirus*: Puede asociarse a pancitopenia o anemia aplásica en inmunodeprimidos. Para su confirmación se realizará una biopsia renal. Su tratamiento inicial consiste en disminuir IS.

Cardiovasculares

La HTA es frecuente y es un factor de riesgo evolutivo y modificable para el paciente y el injerto. La etiología suele ser multifactorial y el tratamiento puede ser ocasionalmente quirúrgico (angioplastia en estenosis de arteria renal y nefrectomía de riñones nativos si estos son la causa) pero en general se maneja con tratamiento farmacológico y con cambio del estilo de vida. Es recomendable la monitorización periódica de la presión arterial ambulatoria (MAPA).

Cáncer

Es una complicación derivada de la inmunosupresión y causa de muerte en 11,3% de los pacientes de la serie americana (NAPRTCS). El síndrome linfoproliferativo post-trasplante (PTLD) es el cáncer más frecuente en el niño trasplantado.

Resultados

En las últimas décadas los resultados del trasplante renal infantil han presentado una progresiva y continua mejoría, tanto en la supervivencia del injerto renal como en la del receptor, en su calidad de vida y en otros aspectos psicosociales. Todo ello gracias a la mejora en el manejo global de estos pacientes en la etapa de ERT (aspectos nutricionales, rGH, eritropoyetina, trasplante en pre-dialísis, etc.) y a las mejoras incorporadas en la etapa de trasplante (nuevos fármacos inmunosupresores, trasplante con do-

nante vivo, nuevos fármacos antivirales como el valganciclovir, etc.).

Supervivencia del receptor

El 93% de los receptores de un trasplante renal en edad pediátrica alcanzan los 20 años de edad, y esta cifra va en progresivo aumento. Dado que los resultados del TR renal son globalmente mejores en el trasplante con DV que con el DC, las supervivencias tanto de receptor como de injerto se suelen reportar por separado y son discretamente diferentes en función de las series analizadas.

Supervivencia del injerto

La supervivencia del injerto es, de forma universal, sensiblemente mejor en el trasplante con DV emparentado que con el DC, presentando una expectativa de vida media de 19,6 ±1,3 años según datos de la NAPRTCS.

En lo que respecta a la supervivencia del injerto de DC ha mejorado en los últimos años y de forma mucho más evidente que la del DV:

- Supervivencia del injerto en DV a los cinco años en 2003-10 del 84,3% frente al 74,6% en 1987-90.
- Supervivencia del injerto en DC a los cinco años en 2003-10 del 78% frente al 54,8% en 1987-90.

Manejo psicosocial

La ERC en el paciente pediátrico tiene repercusiones psicológicas y sociales tanto en el paciente como en su familia. El tratamiento de un niño con ERC está no solo encaminado a prolongar su vida en las mejores condiciones físicas, sino a lograr una completa adaptación social incluyendo la asistencia normal al colegio, participación en deportes...

Es aconsejable la valoración y el seguimiento por parte de Psicología de los pacientes con ERC y sus familias, especialmente aquellos en preparación para el trasplante renal o que inician terapia con diálisis, y en todos aquellos que presenten problemas de adhesión al tratamiento u otros signos de mala adaptación a su enfermedad. La adolescencia y el momento de la transferencia a una unidad de adultos son etapas de especial riesgo.

Tanto la información acerca de las distintas opciones de tratamiento sustitutivo, como el estudio de preparación para el trasplante, deben realizarse en etapas no muy avanzadas de la enfermedad renal crónica, aconsejable una vez que el FG descienda por debajo de 30 ml/min/1,73 m².

Vacunas

La mayoría de los pacientes con enfermedades crónicas precisan una adaptación específica de las inmunizaciones existentes. Algunos de ellos pueden encontrarse inmunodeprimidos, tanto por la propia enfermedad como por inmunosupresores.

El padecimiento de cualquier enfermedad inmunoprevenible puede desestabilizar al paciente con una enferme-

dad crónica, incluso de forma grave y letal, con mayor frecuencia que a individuos sanos. Por ejemplo, el riesgo de padecer una enfermedad neumocócica invasora es 2 veces superior en niños con enfermedades crónicas que en niños sanos. Y en otros estudios se observa un riesgo de padecer una infección grave por el virus de la gripe de 2 a 4 veces superior en niños pertenecientes a los clásicos grupos de riesgo.

De ahí la importancia especial de asegurar de la forma más completa posible las inmunizaciones previstas para ellos. Esto es complicado en numerosas ocasiones, ya que las reagudizaciones y los episodios intercurrentes pueden retrasar la pauta indicada, siendo más evidente para las vacunas no incluidas en los calendarios oficiales, a pesar de que todos los pacientes crónicos las tienen habitualmente aseguradas de forma gratuita.

La mayoría de estos pacientes, si no están inmunodeprimidos, pueden recibir todas las vacunas oficiales del calendario. Asimismo, de forma general, se recomienda que estén adecuadamente inmunizados frente a las siguientes infecciones:

- *Gripe*: Anual, desde los 6 meses de edad.
- *Neumococo*: En todos estos pacientes está recomendada la vacunación antineumocócica, pero siempre con una pauta secuencial.

Los pacientes con enfermedades crónicas, pero sin inmunodepresión, recibirán una dosis de VNP23 a partir de los 2 años, sin refuerzos posteriores.

Por otro lado, aquellos que sí tengan inmunosupresión, si deberán recibir una única dosis de refuerzo a los 5 años de la anterior; es decir, el máximo de dosis de vacuna VNP23 actualmente son 2 dosis.

- *Varicela*: 2 dosis, a partir de los 12 meses de edad. Cualquiera de las dos vacunas existentes, Varilrix® y Varivax®, pueden emplearse para estos pacientes, no existiendo ninguna diferencia en la eficacia, en la inmunogenicidad, ni en la seguridad de ambas vacunas.
- *Rotavirus*: 3 dosis, vía oral, desde las 6 semanas de vida, acabando la pauta de 3 dosis antes de las 32 semanas de edad. Se recomienda su administración en pacientes crónicos, siempre que no exista ninguna malformación digestiva que pueda predisponer a invaginación, dado que tienen más riesgo de adquisición de la infección a nivel nosocomial debido al mayor contacto hospitalario, y por otro lado, la gastroenteritis por rotavirus suele empeorar el estado basal de estos pacientes, con mayor riesgo de hospitalización. Actualmente sólo se encuentra disponible en España la vacuna pentavalente Rota-Teq®.
- *Hepatitis A*: A partir de los 12 meses de edad, en caso de hepatopatía o administración crónica de fármacos con potencial hepatotóxico. La vacunación se lleva a cabo con 2 dosis de vacuna separadas por 6-12 meses, en niños a partir de los 12 meses de edad.

Finalmente, debe considerarse siempre la optimización de la vacunación en todos los *convivientes* de enfermos

Calendario de vacunaciones sistemáticas de la Asociación Española de Pediatría 2017										
Comité Asesor de Vacunas										
Vacuna	Edad en meses						Edad en años			
	2	4	6	11	12	15	2-4	6	12	14
Hepatitis B ¹	HB	HB		HB						
Difteria, tétanos y tosferina ²	DTPa	DTPa		DTPa				DTPa/ Tdpa	Tdpa	
Poliomielitis ³	VPI	VPI		VPI				VPI		
<i>Haemophilus influenzae</i> tipo b ⁴	Hib	Hib		Hib						
Neumococo ⁵	VNC	VNC		VNC						
Meningococo C ⁶		MenC			MenC				MenACWY/ MenC	
Sarampión, rubeola y parotiditis ⁷					SRP		SRP			
Varicela ⁸					Var		Var			
Virus del papiloma humano ⁹									VPV 2 dosis	
Meningococo B ¹⁰	MenB*	MenB*	MenB*		MenB*					
Rotavirus ¹¹	RV	RV	(RV)							

Vacunas financiadas
 Vacunas no financiadas

* Se recomienda espaciar 2 semanas MenB de la administración de otras vacunas inyectables.

crónicos, tanto de las vacunas incluidas en el calendario oficial como de otras no sistemáticas como la de la gripe y la de la varicela. Esta es una forma muy eficaz de protección indirecta de los niños inmunodeprimidos y de los que padecen enfermedades crónicas.

En niños con ERC, se debe optimizar al máximo el calendario oficial, aunque esto es complicado debido a los habituales procesos intercurrentes.

En pacientes con nefropatía sometidos a hemodiálisis, es fundamental asegurar la protección frente a la hepatitis B, por lo que deben hacerse controles serológicos y revacunación, si es necesario.

En las personas candidatas a un trasplante, no es infrecuente que la respuesta a las vacunas esté disminuida, dependiendo del tipo y grado de enfermedad, pero en cualquier caso es superior que la que se obtendrá después del trasplante, cuando ya existe una situación de inmunodepresión producida por los fármacos destinados a evitar el rechazo del injerto.

Por tanto, es de importancia primordial vacunar al niño antes de realizar el trasplante y lo más pronto posible antes de que la enfermedad de base progrese.

Una vez que el trasplante se ha efectuado, las respuestas a las vacunas van a ser subóptimas (particularmente en los niños que reciben micofenolato e inhibidores de la rapamicina como el sirolimus o el everolimus), aunque una proporción variable de niños alcanza títulos protectores. Además, en el período postrasplante, muchos sujetos previamente inmunes pierden los anticuerpos y se vuelven susceptibles.

Las vacunas inactivadas son seguras en las personas trasplantadas. Sin embargo, las vacunas con microorganismos vivos están contraindicadas en el periodo postrasplante y deberían evitarse en el mes previo al trasplante.

Gripe

La infección por el virus de la gripe en las personas que han recibido un trasplante de órgano produce complicaciones graves como neumonía (entre 22% y 89%) e incremento de la morbimortalidad, de las hospitalizaciones y del riesgo de rechazo del injerto. Además, la eliminación del virus en estos pacientes es más prolongada que en la población general.

En cualquier caso, dada la seguridad de estas vacunas en los pacientes trasplantados y su beneficio potencial, la vacunación anual frente a la gripe está indicada tanto en los candidatos a un trasplante como en las personas que ya han recibido el injerto. En este último caso suele administrarse a partir de 3-6 meses después del trasplante. Sin embargo, en caso de riesgo de adquirir la enfermedad, puede vacunarse antes de este plazo, ya que se obtienen respuestas protectoras en un porcentaje no despreciable de las personas sin un incremento significativo de efectos secundarios.

Hepatitis B

La infección por el virus de la hepatitis B tiene un curso mucho más rápido y grave en los pacientes con trasplante que en las personas inmunocompetentes. Con frecuencia, evoluciona hacia una enfermedad hepática terminal.

Esto, remarca la importancia de completar las vacunaciones antes del trasplante, utilizando, si es necesario, esquemas acelerados. En general, se recomienda la pauta habitual de 0, 1 y 6 meses, pero si hay dudas de que esta pauta pueda llevarse a cabo por la inminencia del trasplante, pueden utilizarse diferentes pautas aceleradas: 0, 7 y 21 días; 0, 10 y 21 días; y 0, 1, 2 y 12 meses, aunque otras diferentes son también posibles. Estos esquemas son menos inmunógenos que la pauta de 0, 1 y 6 meses, pero en un porcentaje significativo de sujetos se alcanzan títulos seroprotectores.

Entre 1 y 3 meses después de completar la vacunación, se recomienda determinar el título de anticuerpos (anti-HBs) para determinar la respuesta inmune del sujeto y valorar la necesidad de dosis adicionales de vacuna.

Hepatitis A

La vacuna de la hepatitis A está indicada en todos los pacientes susceptibles (en España lo son la mayoría de los niños y adultos jóvenes) con enfermedad hepática crónica o terminal, dado que tienen un riesgo muy alto de fallo hepático fulminante si se infectan por el virus de la hepatitis A.

La vacunación se lleva a cabo con 2 dosis de la vacuna separadas por un intervalo de, al menos, 6 meses.

No hay experiencia de vacunación frente a la hepatitis A con esquemas acelerados, pero en cualquier caso es aconsejable que el paciente que espera un trasplante reciba las 2 dosis de la vacuna con un intervalo menor de 6 meses si se prevé que el trasplante tenga lugar en un periodo de tiempo menor.

La respuesta a la vacuna una vez realizado el trasplante es menor que en el periodo pretrasplante. Además, también en este caso se produce una disminución muy rápida de los títulos de anticuerpos en los dos años siguientes al trasplante.

Entre 1 y 3 meses después de la vacunación, se recomienda verificar el estado de seroprotección para administrar dosis de recuerdo si fuera necesario.

Virus del papiloma humano (VPH)

Los pacientes inmunodeprimidos que se infectan por los VPH oncogénicos tienen un riesgo mucho más elevado (entre 20 y 100 veces más) de padecer cáncer cervical y anogenital que la población general. Por tanto, aunque no hay estudios de inmunogenicidad en esta población, y dado que no son vacunas de virus vivos, se recomienda que estos pacientes sean inmunizados con una de las dos vacunas de VPH, en los términos que establece su ficha técnica. Preferiblemente, la vacunación se debería realizar antes del trasplante, pero si no fuera posible puede hacerse en el periodo postrasplante. No se sabe, si como sucede con otras vacunas, es necesario, por la posible pérdida de anticuerpos, administrar dosis de refuerzo.

Vacunación frente al neumococo

La incidencia de la enfermedad neumocócica invasora en personas que reciben un trasplante se incrementa más de

10 veces con respecto a la población general, y la incidencia de enfermedad neumocócica no invasora es todavía más elevada. La vacunación frente a esta bacteria está, pues, fuertemente recomendada en esta población, de forma preferible antes del trasplante.

Como sucede con otras vacunas, los títulos de anticuerpos frente al neumococo disminuyen de forma marcada en los 3 años siguientes al trasplante.

Por todo lo anterior, se recomienda la vacunación frente al neumococo utilizando la VNC13 y la VNP23.

ARTÍCULOS RELACIONADOS

Dentro de la bibliografía consultada hay artículos muy interesantes de los cuales he seleccionado los siguientes:

1. <http://156.35.2.127/dspace/handle/10651/13168>:

Título: Fracaso renal agudo en niños críticos: epidemiología y factores pronósticos

Fecha de publicación: 5-jul-2012

Este artículo tiene como objetivo el describir las características epidemiológicas del FRA en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPs) españolas, así como identificar factores de riesgo de mortalidad y de necesidad de depuración extrarrenal al alta, mediante un estudio prospectivo observacional multicéntrico entre el 15 de octubre de 2002 y el 15 de octubre de 2003 en 19 UCIPs españolas que incluyó los niños ingresados en UCIP entre 7 días y 16 años de edad con una alteración aguda de la función renal.

2. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242013000100001.

Título: Enfermedad renal crónica no terminal en los pacientes en edad pediátrica ingresados y seguidos en consulta de Nefrología

Fecha de publicación: Matanzas ene.-feb. 2013

Este artículo pretende determinar la incidencia de la enfermedad renal crónica infantil en la provincia de Matanzas (Cuba), describir la historia natural de la enfermedad, estudiar aquellos factores que puedan influir en el curso de la misma y crear las bases para elaborar un protocolo estándar para la vigilancia y el tratamiento de estos pacientes, mediante una investigación descriptiva, transversal, en el Hospital Provincial Pediátrico Docente de Matanzas, en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2011.

3. http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062012000200002&script=sci_arttext&tlng=en.

Título: Enfermedad renal crónica en pediatría y nuevos marcadores moleculares

Fecha de publicación: Santiago abr. 2012

En este artículo se discute la aparición de nuevos marcadores moleculares del metabolismo mineral que

junto a la biología molecular han contribuido a una mejor comprensión de los trastornos fisiopatológicos subyacentes, y permiten anticipar una mejor prevención y un manejo más racional de la población portadora de ERC.

4. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27079393>.

Título: World Kidney Day 2016: averting the legacy of kidney disease-focus on childhood.

Fecha de publicación: 2016 Feb 19.

Este artículo que trata sobre el día mundial del riñón 2016, hace hincapié en la importancia de detectar los factores de riesgo y/o los antecedentes durante la primera infancia para detectar a tiempo los signos tempranos de la nefropatía y así lograr la prevención o el tratamiento eficaces, ya que los niños tienen mejor pronóstico que los adultos si reciben tratamiento renal sustitutivo, incluida la diálisis y el trasplante.

5. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26509300>.

Título: [Infectious complications in children with end-stage renal disease on replacement therapy].

Fecha de publicación: 2015

Este artículo tiene como objetivo estimar la incidencia de complicaciones infecciosas en niños con ERT en terapia sustitutiva.

Métodos: cohorte retrospectiva, se incluyeron pacientes en los programas de diálisis peritoneal y hemodiálisis, con seguimiento mínimo de tres meses.

Conclusión: La mitad de los pacientes tuvieron al menos una complicación infecciosa tanto en hemodiálisis como en diálisis peritoneal. Un poco más elevada en DP.

6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23350610>.

Título: Can peritoneal dialysis be used in preterm infants with congenital diaphragmatic hernia?

Fecha de publicación: 2013 Feb 11.

Este artículo trata sobre la utilización con éxito de la DP en casos contraindicados como la hernia diafrágica, si se utiliza con precaución en caso de no poder utilizar otras terapias de reemplazo renales.

7. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22045099>.

Título: Chronic peritoneal dialysis in children with special needs or social disadvantage or both: contraindications are not always contraindications.

Fecha de publicación: 2011 Nov 1.

En este artículo tiene como objetivo el identificar los resultados en niños con necesidades especiales o desventaja social o ambos que reciben tratamiento de diálisis peritoneal crónica (DPC) en una unidad de diálisis pediátrica.

La conclusión establece que con apoyo familiar adecuado y un equipo multidisciplinario experimentado, CPD puede efectivamente realizarse en niños con necesidades especiales o desventaja social o ambos. No tiene por qué ser una contraindicación en el tratamiento.

8. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23812884>.

Título: Acute peritoneal dialysis in the newborn period: a 7-year single-center experience at tertiary neonatal intensive care unit in Turkey.

Fecha de publicación: 2013 Jun 28.

El estudio tiene como objetivo Evaluar las causas subyacentes y los resultados de los neonatos sometidos a diálisis peritoneal aguda (DPA).

La conclusión que se establece es que; la diálisis peritoneal es un medio eficaz de la terapia de reemplazo renal en el período neonatal en el tratamiento de alteraciones metabólicas como la insuficiencia renal. Aunque las principales complicaciones del procedimiento no son tan comunes, estos pacientes tienen altas tasas de mortalidad debido a la gravedad de las causas principales.

9. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27965973>.

Título: Piloting Psychology Annual Reviews as a Method of Measuring Psychological Distress and Quality of Life in Paediatric Renal Transplant Patients.

Fecha de publicación: 2016 Nov 14.

Este artículo trata sobre la alteración de la conducta psicosocial y la peor calidad de vida después del trasplante renal en los niños y jóvenes. Esto a su vez, tiene implicaciones para la supervivencia y el cumplimiento con la medicación.

El objetivo es lograr introducir un servicio de psicología renal, para mejorar el trasplante renal pediátrico y su efecto sobre la calidad de vida.

10. <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/Children-with-Chronic-Illness-Dealing-with-Emotional-Problems-and-Depression.aspx>.

Título: Niños con enfermedades crónicas: cómo hacer frente a los problemas emocionales y la depresión.

Fecha de publicación: 11/21/2015

11. <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/Fitness-and-Children-with-Chronic-Illnesses.aspx>.

Título: Condición física y niños con enfermedades crónicas.

Fecha de publicación: 11/21/2015

12. <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/Dealing-With-Your-Own-Feelings.aspx>.

Título: Cómo enfrentar sus propias emociones.

Fecha de publicación: 11/21/2015.

13. <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/Social-Difficulties-for-Children-with-Chronic-Illness.aspx>.

Título: Dificultades sociales para niños con enfermedades crónicas.

Fecha de publicación: 11/21/2015

14. <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/Coping-With-Chronic-Illness.aspx>.

Título: Cómo enfrentar una enfermedad crónica.

Fecha de publicación: 11/21/2015

Los artículos 10, 11, 12, 13 y 14 tienen una temática común. Tratan sobre los aspectos psicosociales tan importantes en una enfermedad crónica y aún más en pediatría.

Las emociones, la depresión, la ira, la desconfianza, el miedo... son sentimientos muchas veces nuevos para ellos (todavía inmaduros) y no saben cómo gestionarlos. La relación con sus compañeros de colegio, de juegos... todo se ve influenciado y se necesita un apoyo familiar, educacional y profesional detrás, para poder superar todas las etapas de la enfermedad de la mejor manera posible.

Todo, enfocado al bienestar y a la mejora de la calidad de vida del niño con ERC y/o con TRS y/o en el proceso de un Trasplante.

BIBLIOGRAFÍA

- Joshuan Barboza Meca. MCE. Evaluación clínica del tracto renal y urinario. Redpediatría [Internet]. 2015 [martes, 23 de junio de 2015]. Disponible en: <http://redpediatría.blogspot.com.es/2015/06/laboratorio-valores-normales-de-creatina.html>
- Unidadurologia.es [Internet]. España. Dr. Ignacio Ortiz De Mendivil. Disponible en: <http://www.unidadurologia.es/portalluu/portal?content=1>
- AENP: Asociación Española de Pediatría. [Internet]. Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Gloria M.ª Fraga Rodríguez. Continuum.aeped.es; 1-18. Disponible en: http://continuum.aeped.es/files/cursos_nefrologia/Nefrologia_Anexo.pdf
- L.M. Rodríguez Fernández. Morfología y función renal. Sepeap [Internet]. 2013 [Julio 2013]; XVII (6): 1-8. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-antiguos/publicacion-2013-07/morfologia-y-funcion-renal/>
- AENP: Asociación Española de Nefrología pediátrica [Internet]. Madrid: AENP; [2014]. Aeped.es; 17. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/24_erc_diag_trat.pdf
- Mª Teresa Carbajosa, Mª Isabel Heras, Julián Blázquez. Patología nefrourológica en el recién nacido. Aeped [Internet]. 2008: 20. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/52.pdf>
- American Academy of pediatrics [Internet]. USA: Healthy children [2/6/2016]. Healthychildren.org [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <https://www.healthychildren.org/Spanish/health-issues/conditions/chronic/Paginas/chronic-kidney-disease-in-children.aspx>
- Ingelfinger JR1, Kalantar-Zadeh K1, Schaefer F1. World Kidney Day 2016: averting the legacy of kidney disease-focus on childhood. NCBI [Internet]. 2016 [Abril 2016]; 114(2): 147-53. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27079393>
- Gil Á, Martínez de Victoria E, Olza J. Indicators for the evaluation of diet quality. NCBI [Internet]. 2015 [26 feb 2015]; 31(Suppl 3):128-44. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25719781>
- Steven Dowshen, MD. Enfermedades renales en la niñez. Kidshealth [Internet]. 2014 [citado feb 2014]:4. Disponible en: <https://kidshealth.org/es/parents/kidney-diseases-childhood-esp.html#>
- kdigo.org [Internet]. New York: ISN [Junio 2013]. Disponible en: http://www.kdigo.org/clinical_practice_guidelines/pdf/CKD/KDIGO_2012_CKD_GL.pdf
- Ángel Alonso Melgar, Julia Fijo López-Viota. Hemodiálisis pediátrica. AENP [Internet]. 2014; 1: 403-20. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/25_hemodialisis.pdf
- Radiologyinfo.org [Internet]. North America: Radiologyinfo [24-07-2015]. Disponible en: https://www.radiologyinfo.org/sp/info.cfm?pg=vasc_access&bh-cp=1
- Ana Sánchez Moreno, Rafael Muley Alonso. Diálisis peritoneal crónica. AENP [Internet]. 2014; 1: 421-34. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/26_dialisis_peritoneal_cronica.pdf
- D. Jesús Lucas Martín Espejo. Catéteres peritoneales. tipos de catéteres. cuidados del catéter pre y post implantación según el protocolo del grupo de d.p. andalucía. complicaciones inmediatas después de la colocación del catéter. Revista Seden [Internet]: 1-15. Disponible en: http://www.revistaseden.org/files/3062_cateter%20peri.pdf
- Baxter.es [Internet]. España: Baxter. Disponible en: http://www.baxter.es/pacientes/terapias/insuficiencia_renal/dialisis_domiciliaria.html
- Carmen García Meseguer, Anna Vila Santandreu. Trasplante renal pediátrico. AENP [Internet]. 2014; 1: 435-53. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/27_trasplante_renal.pdf

18. A. Sánchez-Moreno, F. de la Cerdab. El tratamiento sustitutivo de la enfermedad renal crónica en la infancia y su continuación en unidades de adultos. *Nefroplus* [Internet]. 2011 [Feb 2011]; 4(1): 25-33. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com/es-publicacion-nefroplus-articulo-el-tratamiento-sustitutivo-enfermedad-renal-cronica-infancia-su-continuacion-unidades-X1888970011000891>
19. Diabetes.org [Internet]. USA: American Diabetes Association; 2013 [3 Nov 2013]. Disponible en: [http://](http://www.diabetes.org/es/vivir-con-diabetes/tratamiento-y-cuidado/transplantes/trasplante-de-rin.html)

www.diabetes.org/es/vivir-con-diabetes/tratamiento-y-cuidado/transplantes/trasplante-de-rin.html

20. Vacunasaep.org [Internet]. Madrid: AEP [Actualizado en enero de 2017]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-7#6>
21. Geer JJ. Increasing Vaccination Rates in a Pediatric Chronic Hemodialysis Unit. *NCBI* [Internet]. 2016 [Feb 2016]; 43(1): 31-3. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27025147>

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
PDF

1500
HORAS

60
ECTS

Máster en Nutrición, Calidad y Seguridad Alimentaria

Edición: 13ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 495 Preguntas tipo test, 13 Supuestos y Tesina de investigación



+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.270 €
ON-LINE

625
HORAS

25
ECTS

Experto Universitario en Prevención de la Obesidad y Trastornos de la Alimentación

Edición: 57ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 200 Preguntas tipo test, 20 Supuestos y Tesina de investigación



Solicita información y consulta todas nuestras categorías profesionales

formacionalcala • es

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
PDF

1500
HORAS

60
ECTS

Máster en Cocina Terapéutica

Edición: 13ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 627 Preguntas tipo test, 38 Supuestos y Tesina de investigación



5. Tosferina. Diagnóstico, tratamiento y complicaciones

Olaya González Moreno

Graduada en Enfermería. Asturias

INTRODUCCIÓN

La tosferina es una infección respiratoria aguda causada por la *Bordetella pertussis*¹.

Esta es un cocobacilo gram negativo, anaerobio facultativo, con afinidad por la mucosa respiratoria humana y produce determinadas toxinas que serán las responsables de la sintomatología de la enfermedad¹.

Es una infección endémica que cada tres/cuatro años suele presentar brotes, que son más importantes en la población no vacunada¹.

Presenta una alta contagiosidad, de hasta el 90% de los contactos no inmunes en el domicilio².

El cuadro clínico comienza con una fase catarral seguida de una fase paroxística con tos en accesos que puede acabar en un estridor, "gallo", inspiratorio, de predominio nocturno, a menudo emetizante y la fase de convalecencia en la comienzan a disminuir los síntomas de forma progresiva^{1,2}.

En España, la tosferina es una enfermedad de declaración obligatoria numérica desde 1982 y de declaración individualizada a partir de 19975.

En el año 2012 se declararon 3430 casos, lo que supone una tasa de 7,43 casos por 100 000 habitantes, más elevada que en años previos⁵.

Las vacunas frente a la tosferina utilizadas actualmente en España son vacunas inactivadas acelulares (Pa o pa) y forman parte de vacunas combinadas. Se dispone de 7 preparados que incluyen el componente de la tosferina⁵.

La eficacia de las actuales vacunas acelulares de 3 o más componentes frente a la tosferina (DTPa) se estima en el 85% para prevenir cuadros típicos de tosferina y en el 71-78% para prevenir formas leves de la enfermedad⁵.

El tratamiento precoz, fundamentalmente durante la fase catarral, puede reducir la intensidad y la duración de los síntomas, aunque en algunos pacientes el efecto es escaso o incluso nulo si se inicia a partir de los 14-21 días del comienzo de la tos⁵.

El tratamiento de elección son los macrólidos. La eritromicina fue durante mucho tiempo la primera opción, fundamentalmente por su bajo coste. Sin embargo, la posterior aparición de macrólidos con la misma eficacia y que erradicaban *Bordetella pertussis* de la nasofaringe, pero con mejor cumplimiento terapéutico, ha hecho que las guías actuales

y las opiniones de los expertos recomienden la azitromicina o la claritromicina como macrólidos de elección⁵.

Objetivo

Describir la etiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico, prevención, epidemiología, vacunación y tratamiento de la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.

Metodología

El método utilizado para llevarlo a cabo ha sido una revisión bibliográfica. Realizada mediante la búsqueda, consulta y síntesis de artículos científicos y guías publicadas en bases de datos en los últimos 5 años.

Palabras clave

Tosferina, diagnóstico, tratamiento.

OBJETIVO

- Describir la etiología de la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir las manifestaciones clínicas de la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir el diagnóstico a seguir para la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir la prevención a llevar para la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir la epidemiología de la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir la vacunación disponible, así como la pauta a seguir en la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.
- Describir el tratamiento a seguir para la enfermedad de la tosferina producida por la *Bordetella Pertussis*.

METODOLOGÍA DE BÚSQUEDA Y SELECCIÓN DE ARTÍCULOS

El método utilizado para llevarlo a cabo ha sido una revisión bibliográfica. Realizada mediante la búsqueda, consulta y síntesis de artículos científicos y guías publicadas en bases de datos en los últimos 5 años.

Definición

La tosferina es una infección respiratoria aguda causada por la *Bordetella pertussis*¹.

Esta es un cocobacilo gram negativo, anaerobio facultativo, con afinidad por la mucosa respiratoria humana (el hombre es el único reservorio) y produce determinadas toxinas que serán las responsables de la sintomatología de la enfermedad¹.

Las bacterias anaerobias facultativas son aquellas que pueden desarrollar un metabolismo tanto respiratorio usando el oxígeno como fermentativo en ausencia de oxígeno, se las suele encontrar en la piel o la vía aérea alta como parte de la flora normal o también tienen reservorios animales y naturales.

La infección por la tosferina es una infección endémica que cada tres/cuatro años suele presentar brotes, estos brotes son más importantes en la población no vacunada.¹

Su patogenicidad deriva sobre todo de la liberación de la toxina pertúsica, hemaglutinina filamentosa, pertactina, adenilciclasa, citotoxina traqueal, que se producen tras la adherencia del microorganismo a los cilios del aparato respiratorio mediante fimbrias². Otras especies de *Bordetella* pueden causar enfermedad en el hombre. La *Bordetella parapertussis* puede provocar un síndrome pertusoide, pero generalmente más benigno al no producir toxina².

Presenta una alta contagiosidad, de hasta el 90% de los contactos no inmunes en el domicilio², sin estacionalidad, la transmisión es persona a personas a través de las gotitas expelidas en los accesos de tos y tiene un periodo de incubación de 9-10 días con un rango de 6-20 días¹. La máxima contagiosidad se produce durante el período catarral y las primeras 2 semanas de tos, pero varía según la edad del paciente, el estado inmunitario previo y el tratamiento seguido: 5 días después de un tratamiento eficaz cesa la transmisión².

Ocasiona una tos violenta e incontrolable que puede dificultar la respiración. A menudo se escucha un sonido "convulsivo" profundo cuando la persona trata de inspirar³.

Según la OMS, a nivel mundial, la tosferina ocupa el quinto lugar como causa de muerte por enfermedad inmunoprevenible en menores de cinco años¹.

Los adolescentes y adultos suelen presentar cuadros atípicos o subclínicos, siendo la fuente de infección para los lactantes, que son muy susceptibles y presentan los cuadros más graves, sobre todo, los menores de seis meses que no han finalizado la primovacunación y dentro de ellos los menores de dos meses antes de comenzarla¹.

En España, la tosferina es una enfermedad de declaración obligatoria individualizada².

La introducción generalizada de la vacuna frente a la tosferina redujo notablemente la incidencia de esta enfermedad en el tercio final del pasado siglo. Sin embargo, en los últimos años y en países con una elevada cobertura de vacunación se ha registrado una alarmante reemergencia de este proceso. Este aumento en el número de casos afecta cada vez con más frecuencia a adultos jóvenes y adolescentes que, a su vez, pueden representar la fuente de infección para los niños más pequeños⁴.

Aunque la eficacia de la vacuna clásica de células completas se sitúa entre el 84-100%, la duración de la protección es transitoria. En el declive de la protección vacunal pueden influir, además de la pérdida de memoria inmunitaria, las variaciones antigénicas de la cepas salvajes⁴.

Manifestaciones clínicas

El cuadro clínico comienza con una fase catarral seguida de una fase paroxística con tos en accesos que puede acabar en un estridor, "gallo", inspiratorio, de predominio nocturno, a menudo emetizante y la fase de convalecencia en la comienzan a disminuir los síntomas de forma progresiva^{1,2}.

En edades tempranas, recién nacidos, prematuros y lactantes menores de dos meses, el cuadro puede presentar mayor gravedad causando apneas y cianosis sin presentar tos^{1,2}. Los demás lactantes suelen sufrir quintas (tos paroxística) de tos muy intensas, con crisis de apnea². En adolescentes y adultos la tos persistente suele ser el único síntoma. Puede ser causa de muerte en los lactantes pequeños, sobre todo en los menores de 3 meses, en todo el mundo^{1,2}. La letalidad en lactantes menores de 2 meses es de alrededor del 1 % y del 0,5 % en lactantes mayores, afectando sobre todo a los no vacunados².

Diagnóstico

El diagnóstico de sospecha es clínico. Una tos de las características descritas, sin otra aparente causa que la justifique, lo evoca significativamente. La constatación de unas acusadas leucocitosis y linfocitosis al final del período catarral, lo apoyan².

La tosferina debe diferenciarse de otras infecciones respiratorias que cursan con tos prolongada, aunque su expresión clínica no suele ser exactamente superponible. Sus agentes etiológicos más frecuentes son adenovirus, *Chlamydia trachomatis*, *Chlamydia pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae*².

La confirmación diagnóstica se puede realizar a través de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), más rápida y útil, del aspirado o frotis nasofaríngeo así como del cultivo de los mismos¹. El cultivo del bacilo, obtenido de la nasofaringe, aun siendo el patrón diagnóstico de referencia, es más complejo, lento y de baja sensibilidad.

La serología frente a alguno de los antígenos de la *Bordetella* es menos importante². Su rendimiento disminuye a partir de la tercera semana del inicio de los síntomas. La serología no se utiliza de forma generalizada en nuestro medio^{1,2}.

El aislamiento en cultivo representa el procedimiento de referencia o patrón oro para el diagnóstico microbiológico de la infección por *Bordetella pertussis*. Sin embargo, pese a que posee evidentemente una excelente especificidad, presenta la desventaja de carecer de una adecuada sensibilidad⁴.

Entre los factores que condicionan su rentabilidad destacan: el momento de la toma de muestras, la técnica de obtención, el uso de medios de enriquecimiento y transporte, el tipo de medio selectivo empleado y las condiciones de incubación⁴.

El mejor momento para la toma de muestras se da al final de período de incubación, durante la fase catarral y al comienzo de la fase de tos convulsiva. La demora en la

consulta médica y los problemas derivados del diagnóstico diferencial en los estadios tempranos de la enfermedad pueden retrasar la obtención de las muestras y limitar la eficacia del cultivo. Otro factor de importancia que afecta el rendimiento del cultivo es la instauración de un tratamiento temprano con macrólidos. En estas circunstancias, el cultivo puede resultar prácticamente inútil⁴.

El aspirado de moco nasofaríngeo constituye la mejor muestra y su sensibilidad es muy superior a la aportada por los frotis nasofaríngeos y sobre todo por los simples frotis faríngeos. Un problema para la obtención de este tipo de muestra es que muchos pediatras y médicos de atención primaria no están familiarizados con las técnicas de aspiración y/o no disponen en consulta del material adecuado. Por ello, en la mayoría de las ocasiones las únicas muestras disponibles son frotis nasofaríngeos. El uso de estas muestras para aislamiento de *Bordetella pertussis* puede estimarse el 12% menos eficaz que la toma de muestras mediante aspiración *Bordetella pertussis* muestra tropismo especial por el epitelio ciliado respiratorio. Esta clase de epitelio no se encuentra en la faringe y por ello los hisopos faríngeos resultan menos adecuados que los nasofaríngeos⁴.

Las fibras de algodón pueden resultar tóxicas para *Bordetella pertussis* por lo que no se deben emplear torundas con este material. Las torundas de alginato de calcio son las recomendadas para la toma de muestras para cultivo. Sin embargo, este material puede inhibir las reacciones de amplificación de ADN por lo que, en caso de que, además de cultivo, la muestra vaya a ser procesada para PCR el empleo de torundas de Dacrón puede representar una buena alternativa⁴.

Una vez obtenida la muestra, se recomienda la siembra directa e inmediata "a pie de cama" en placas de agar selectivo. Este procedimiento puede incrementar el éxito del cultivo en un 29%. Sin embargo, como en la mayoría de los casos esto no es factible, puede recurrirse al uso de medios específicos de transporte y conservación⁴.

La *Bordetella pertussis* es una bacteria muy lábil, extremadamente sensible a condiciones físicas y químicas. Esto hace que el transporte al laboratorio deba ser lo más rápido posible. El medio de Casamino ácido puede emplearse para el enriquecimiento y transporte rápido de *Bordetella pertussis*. Este medio tiene como ventaja su larga caducidad y como inconveniente que el transporte debe realizarse en un tiempo máximo de 4 h y en condiciones de refrigeración. El medio de elección para el transporte es el medio semisólido de Regan-Lowe. En caso de que el envío de muestras al laboratorio se demore durante 1-2 días, este medio debe mantenerse en incubación a 36 °C⁴.

Se dispone de varios medios selectivos para el cultivo de *Bordetella*. Algunos autores recomiendan como medio de elección el agar-carbón suplementado con el 10% de sangre de caballo y cefalexina (40 mg/l). Otros medios de cultivo útiles para el aislamiento de esta bacteria son el medio clásico de Bordet-Gengou, agar-carbón tamponado con extracto de levadura (*buffered charcoal-yeast extract agar*) y el medio sólido con ciclodextrina⁴.

Una vez inoculadas las placas de medio selectivo, éstas deben ser incubadas a 35-36 °C a lo largo de 7 días. Durante

este período es preciso humidificar el ambiente y evitar la desecación del agar⁴.

La *Bordetella pertussis* es un bacilo aerobio estricto y, por tanto, la atmósfera aeróbica normal es preferible a la atmósfera enriquecida con CO₂ empleada para el crecimiento de otros microorganismos exigentes. Con respecto a la mayoría de las bacterias de importancia clínica, *Bordetella pertussis* se considera un patógeno de crecimiento lento⁴.

Las placas deben revisarse a diario para detectar la aparición de las colonias. En general, el crecimiento es visible al 3-4 día. La identificación de las colonias sospechosas se realiza sobre la base de su morfología, su velocidad de crecimiento, sus características en determinados medios, su aspecto microscópico en la tinción de Gram y la reacción obtenida con pruebas rápidas de identificación. La diferenciación al nivel de especie es importante, ya que, aunque tanto *Bordetella pertussis* como *Bordetella parapertussis* son capaces de causar un síndrome pertusoide clínicamente similar, sólo la primera es productora de toxina *pertussis* (TP) y las vacunas disponibles únicamente son activas frente a ella. Otras especies de *Bordetella* como *Bordetella bronchiseptica* también pueden comportarse como patógenos humanos, aunque poseen una menor relevancia clínica.

La detección en muestras clínicas de *Bordetella pertussis* y *Bordetella parapertussis* mediante inmunofluorescencia directa puede proporcionar, teóricamente, un diagnóstico inmediato y económico. Este método presenta como principal ventaja su sencillez y rapidez. Sin embargo, está sujeto a algunos inconvenientes similares a los expuestos previamente en el caso del cultivo (retraso en la toma de muestras, tratamiento antibiótico previo, etc.). Además, se trata de un procedimiento subjetivo en el que influye el adiestramiento técnico del observador. Algunos de los reactivos comerciales, basados en el uso de sueros polivalentes, carecen de una adecuada sensibilidad y especificidad. El empleo de anticuerpos monoclonales específicos frente al lipooligosacárido de *Bordetella pertussis* como el BL-5 incrementa marcadamente la especificidad de la técnica. Sin embargo, la sensibilidad respecto al cultivo sigue manteniéndose pobre. En caso de optar por este procedimiento, no debe considerarse una alternativa al cultivo sino que debe ser empleado como un complemento de éste⁴.

La Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) también aporta agilidad al diagnóstico de tos ferina. Sin embargo, presenta como desventaja su mayor coste. El uso de esta técnica incrementa la sensibilidad del cultivo en casi el 40% pero, también en este caso la sensibilidad disminuye con el tiempo de evolución de la enfermedad, con la vacunación y con edad del paciente. El incremento de sensibilidad respecto a la serología es menos evidente y por ello se recomienda su uso en combinación con las técnicas inmunológicas. Su especificidad, estimada por algunos autores en el 97,1-99,7%, debe ser teóricamente igual a la del cultivo, pero en la práctica pueden surgir problemas de contaminación⁴.

Al igual que para el cultivo, las muestras utilizadas en PCR son el aspirado nasofaríngeo y los frotis nasofaríngeos. En este caso los requerimientos de transporte y preservación

son menos estrictos. El empleo de tubos vacíos parece preferible al uso de medios específicos de transporte⁴.

Debido a la carencia de estudios de validación y comparación entre diferentes ensayos de PCR, por el momento no existe una región específica de ampliación que pueda ser universalmente recomendada. Las dianas de ampliación usadas con más frecuencia son la región promotora de la TP y la secuencia repetida de inserción 481. También se han utilizado con éxito otros genes como el de adenilato ciclasa y el de la porina⁴.

La PCR basada en un bajo número de ciclos de ampliación (entre 20 y 25) de las secuencias repetidas de inserción posiblemente sea el método más sensible; sin embargo, cabe el riesgo de que estas regiones presenten homologías con otras especies. La ampliación del gen de la adenilato ciclasa no distingue entre *Bordetella pertussis* y *Bordetella parapertussis*. Los sistemas de PCR anidada sobre la región promotora de la TP (*nested* PCR) permiten la detección simultánea y la diferenciación de *Bordetella pertussis*, *Bordetella parapertussis* y *Bordetella bronchiseptica*⁴.

Entre las distintas técnicas, la PCR cuantitativa en tiempo real es la más prometedora al tener la capacidad de detectar menores cantidades de ácidos nucleicos, requerir menos tiempo, y tener mayor especificidad y menores tasas de contaminación que la técnica convencional. Las principales

dianas de las sondas de PCR en tiempo real son las secuencias IS481, IS1001 e IS1002, el gen de la toxina pertúsica, el gen de la pertactina, el gen de la porina, el gen de la adenilato ciclasa y el gen recA. Muchos laboratorios clínicos utilizan una única secuencia, que suele ser la IS481, ya que *Bordetella pertussis* presenta múltiples copias de ella y por tanto aumenta la sensibilidad del test, pero puesto que también está presente (aunque en menor cantidad) en *Bordetella holmesii* y en *Bordetella bronchiseptica*, aumenta la probabilidad de falsos positivos y debe instarse a los laboratorios a determinar múltiples secuencias para mejorar la especificidad⁵.

En la tabla siguiente (tabla 1) se observa una comparativa entre los distintos métodos diagnósticos⁵.

Para cualquier prueba se pide validez, que es la capacidad de un instrumento (cuestionario, prueba de laboratorio, ...) para medir lo que intenta medir, está sólo puede determinarse si existe un procedimiento de referencia, también conocido como estándar de oro, el cual, es considerado como un procedimiento definitivo para establecer si alguien tiene la característica de interés. Para ellos hay dos conceptos importantes mencionados varias veces, la sensibilidad y la especificidad.

Así la sensibilidad de una prueba responde a las siguientes preguntas:

Tabla 1

	Sensibilidad	Especificidad	Ventajas	Inconvenientes
Diagnóstico clínico	+	++	Rápido	Baja sensibilidad en la era vacunal por la mayor proporción de casos atípicos y leves. Depende de la experiencia clínica (subjetividad)
Cultivo	++	++++	Estandarizada Posibilidad de tipificación molecular de la cepa. Posibilidad de estudios de sensibilidad	Sensibilidad y especificidad variables. Necesidad de transporte, procesamiento rápido y medios de cultivo específicos. Largo tiempo de incubación (7-14 días)
PCR	+++	+++	Rapidez (mayor que el cultivo). No requiere que la bacteria esté viva (puede usarse en fases tardías de la enfermedad)	Posibilidad de falsos positivos (riesgo de contaminación). No estandarizada comercialmente. No disponible en todos los laboratorios. Coste
Inmunofluorescencia directa	+	+++	Rápida y fácil. No requiere que la bacteria esté viva (válida en fases tardías de la enfermedad)	Sensibilidad y especificidad variables. Reactividad cruzada con otras bacterias. Necesidad de personal entrenado y experimentado.
Serología (ELISA)	+++	++++	Fácil. Permite el diagnóstico en fases muy tardías de la enfermedad (convalecencia)	Solo útil en cuadros de más de 2-3 semanas de evolución. Interfiere con anticuerpos vacunales. Difícil interpretación de los resultados. No estandarizada comercialmente.

- ¿Cuántos resultados positivos se obtendrán en los individuos enfermos?
- ¿Cuántos casos del total de casos en la población estudiada pueden identificarse por el resultado de la prueba?

Por lo que la sensibilidad de una prueba es la proporción de individuos clasificados como positivos por el estándar de oro que se identifican correctamente por la prueba de estudio. El valor que puede asumir la sensibilidad varía del 0 al 1 (100%), es decir, cuanto más alto es el valor, hay una mejor capacidad en la detección de enfermos por medio de la prueba.

Una sensibilidad baja produce pérdida de casos que pudieran ser tratados, siendo más seria la situación de que a mayor gravedad de padecimiento dejar a pacientes enfermos como fuente de infección en la comunidad representaría un costo alto.

No existe un nivel mágico de sensibilidad que determine que una prueba sea aceptable; por ejemplo, en cáncer de colon 75% (1 de cada 4 retrasará su diagnóstico).

Por otro lado, la especificidad de una prueba en estudio se refiere a la proporción de los individuos clasificados como negativos por el estándar de oro que se identifican correctamente por la prueba en estudio. Este parámetro responde a las siguientes preguntas:

- ¿Cuántos resultados negativos en personas sin la enfermedad?
- ¿Cuántos individuos sanos se confirmarán por el resultado de la prueba?

Al igual que la sensibilidad, el valor de la especificidad varía del 0 al 1 (100%), lo que significa que cuanto mayor sea el valor mayor capacidad de detección de sujetos sanos por la prueba.

Prevención

Ante la sospecha clínica de tosferina, incluso antes de esperar la confirmación del laboratorio, se realizará, una profilaxis de exposición, fundamental en medio hospitalario (aislamiento respiratorio) hasta 5 días después del comienzo del tratamiento antibiótico.

Para una correcta prevención es necesario conocer ciertos conceptos.

1. Definición de caso, criterio clínico

- A. Persona que presenta tos durante, al menos, dos semanas con, al menos, uno de estos tres signos:
- Tos paroxística.
 - Estridor inspiratorio.
 - Vómitos provocados por la tos

O bien

- B. Niños menores de un año con episodios de apnea.

Los casos se clasificarán posteriormente en:

- *Caso sospechoso*: persona que cumple los criterios clínicos.
- *Caso probable*: persona que cumple los criterios clínicos y tiene vínculo epidemiológico con un caso confirmado.
- *Caso confirmado*: persona que cumple los criterios clínicos y de laboratorio (aislamiento de *Bordetella pertussis* mediante cultivo, detección del ácido nucleico de *Bordetella pertussis* mediante PCR, respuesta de anticuerpos específicos de *Bordetella pertussis*).

2. Definición de brote

Se considerará brote la aparición de dos o más casos de tosferina relacionados y que, al menos, uno de ellos sea confirmado.

Los contactos cercanos de cualquier edad y estado vacunal deben recibir quimioprofilaxis con macrólidos, con idéntica posología que para el tratamiento de la enfermedad. Este tratamiento puede prevenir o limitar la transmisión secundaria de la enfermedad. Para conseguirlo debe instaurarse antes de los 21 días de evolución de la fase paroxística.

Asimismo se revisará su estado vacunal, de forma que:

- Niños no vacunados o incompletamente vacunados según su edad: iniciar la vacunación o completar las dosis restantes.
- Niños mayores de 12 meses que hayan recibido la 3.^a dosis hace más de 6 meses: administrar la 4.^a dosis.
- Niños menores de 7 años que hayan recibido la 4.^a dosis hace más de 3 años, si todavía no han recibido la 5.^a dosis: una dosis de recuerdo.
- Adolescentes y adultos que no hayan recibido 1 dosis de vacuna frente a la tosferina o que ya hayan pasado más de 10 años de la misma: una dosis de recuerdo².

Hay que tener en cuenta que la vacunación no sustituye a la quimioprofilaxis y que la medida más eficaz para la prevención primaria de tosferina es la vacunación².

Epidemiología

La tosferina es endémica a nivel mundial y, a pesar de las altas tasas de vacunación, continúan produciéndose casos, generalmente a partir de adolescentes y adultos jóvenes cuya inmunidad, natural o adquirida, ha ido disminuyendo con el tiempo⁶.

En los EE. UU., después de una disminución importante de su incidencia a partir de la década de 1950, se ha observado un incremento progresivo del número de casos desde 1980, habiéndose descrito brotes en California y Washington recientemente. En 2012 se registraron 41 880 casos de tosferina en EE. UU., con 15 lactantes fallecidos. En 2014 también ha habido brotes en California⁶.

En los últimos años se está observando una reemergencia de la tos ferina en los países con amplias coberturas vacunales, con la aparición de brotes importantes⁵.

Este aumento de la incidencia tiene una distribución por edades bipolar: en los lactantes menores de 6 meses, que por su edad no han iniciado la vacunación o no han completado la primovacuna, y en los adolescentes y adultos, por la disminución de su inmunidad, vacunal o natural, con el tiempo transcurrido desde la inmunización o el padecimiento de la enfermedad. Por otra parte, el descenso de la incidencia de la infección en el primer decenio de la vida, debido a las altas coberturas de vacunación, ha originado una menor circulación de *Bordetella pertussis* y la ausencia del efecto booster que la infección natural induce en el adolescente y en el adulto⁵.

Estos cambios epidemiológicos justifican la adopción de nuevas estrategias vacunales con la finalidad de proteger al lactante pequeño y disminuir la incidencia de la enfermedad en toda la población. La vacunación del adolescente y del adulto debería ser prioritaria; en el primer caso solo supone cambiar la vacuna dT por la dTpa, con un coste adicional pequeño. La vacunación del adulto puede ser más difícil de implementar, pero de la misma forma que en muchos países se revacuna cada 10 años frente a la difteria y el tétanos (con la vacuna dT), debería hacerse también frente a la tos ferina (con la vacuna dTpa)⁵.

La estrategia que puede tener un impacto más importante sobre la incidencia de la tos ferina en el lactante es la vacunación de las personas con quienes convive o va a convivir, lo que se conoce como estrategia del nido (*cocoon strategy* en inglés). En Estados Unidos, en octubre de 2011 se recomendó también la vacunación de la embarazada, a partir de las 20 semanas de gestación, como la forma más efectiva para proteger al recién nacido. Esta estrategia debería implantarse conjuntamente con la del nido⁵.

Los sistemas de vigilancia epidemiológica de la tos ferina en Europa varían ampliamente entre países: notificación voluntaria de casos por parte del médico (sistema de enfermedades de declaración obligatoria), declaración de los laboratorios de microbiología (sistema de declaración microbiológico), sistemas de vigilancia centinela y vigilancia de las hospitalizaciones. En algunos países, como Francia, Suiza, Bélgica e Inglaterra, se utilizan simultáneamente varios de estos sistemas⁵.

En 1998 se fundó en Europa el grupo EUVAC-NET, una red para la vigilancia epidemiológica y el control de las infecciones prevenibles por vacunas en la Unión Europea y en 3 países EEA/EFA y cuyas responsabilidades las asume desde 2011 el *European Centre for Disease Prevention and Control* (ECDC)⁵.

Según los últimos datos publicados, correspondientes al año 2010 y a 28 países, que incluyen un total de 15.749 casos registrados, la incidencia global de tos ferina fue de 3,7 casos por 100.000 habitantes. Noruega y Estonia fueron los países que declararon más casos (incidencia del 73,4 y del 96,6 por 100.000, respectivamente)⁵.

Las tasas de incidencia variaron en gran medida entre países, debido probablemente a diferencias en los sistemas de

vigilancia epidemiológica, accesibilidad a métodos diagnósticos más sensibles, pautas vacunales, tipos de vacunas y coberturas de vacunación⁵.

La mayor incidencia se ha observado en los niños menores de un año (tasa de 15 casos por 100.000 habitantes), que representan el 5% del total de los casos, seguidos de los niños de 10 a 14 años de edad (tasa de 13 casos por 100.000) y de los adolescentes de 15 a 19 años de edad (tasa de 8 casos por 100.000 habitantes). La tasa de hospitalización fue de 87 por 1.000 casos de tos ferina, y la de letalidad de 0,02 por 1.000 (el 70% de las muertes se registraron en niños menores de un año)⁵.

No obstante, en realidad, la incidencia de la enfermedad es superior a la que indican los datos de vigilancia epidemiológica, debido a la existencia de una infranotificación y un infradiagnóstico importantes. Los estudios realizados en Inglaterra y en Italia sugieren que la incidencia real sería entre 3 y 7 veces superior a la detectada por los sistemas de vigilancia pasivos⁵.

En los últimos años se está produciendo una reemergencia de la tos ferina en muchos países, incluso en aquellos con amplias coberturas vacunales, con un incremento notable en el número de casos en lactantes, adolescentes y adultos. En Alemania, la incidencia ha aumentado desde 7 a 10 casos por 100.000 habitantes en 2002-2004 a 30 casos por 100.000 habitantes en 2008; el porcentaje de casos en adultos ha pasado del 20 al 75%, con una incidencia de 160 casos por 100.000 en estos grupos de edad. En Holanda, la tasa de incidencia en el período 2002-2005 se ha incrementado el 60, el 44 y el 68% en las cohortes de 10-19 años, 20-59 años y mayores de 60 años, respectivamente, en relación al período 1998-2001. En Inglaterra, a pesar de la disminución de la incidencia de la tos ferina asociada a la introducción de una pauta acelerada de vacunación, las tasas se mantienen altas en los niños menores de un año, en especial en los menores de 3 meses (103,8 casos por 100.000 en 2008), que constituyen entre el 68 y el 89% de los casos hospitalizados; además, desde 2004 ha aumentado la incidencia de la enfermedad en los niños mayores y en adolescentes⁵.

Los brotes recientes que se han producido en el ámbito escolar en Holanda, Alemania, Suiza y otros países han mostrado también que los adolescentes tienen un mayor riesgo de adquirir la enfermedad que los niños de otras edades. Este aumento de casos observado en adolescentes y adultos puede explicarse, en parte, por un mayor índice de sospecha de la enfermedad, por la disponibilidad de métodos diagnósticos más sensibles, y tal vez también por una menor efectividad y una más corta duración de la inmunidad conferida por las vacunas disponibles. No obstante, desde un punto de vista de salud pública, lo más importante es que estos grupos de edad constituyen la principal fuente de infección para los lactantes que aún no han iniciado o completado la primovacuna⁵.

En España, la tosferina es una enfermedad de declaración obligatoria numérica desde 1982 y de declaración individualizada a partir de 1997⁶.

En España, la vacuna de la tos ferina se incluyó en el calendario de vacunación sistemática infantil en 1965. Entre

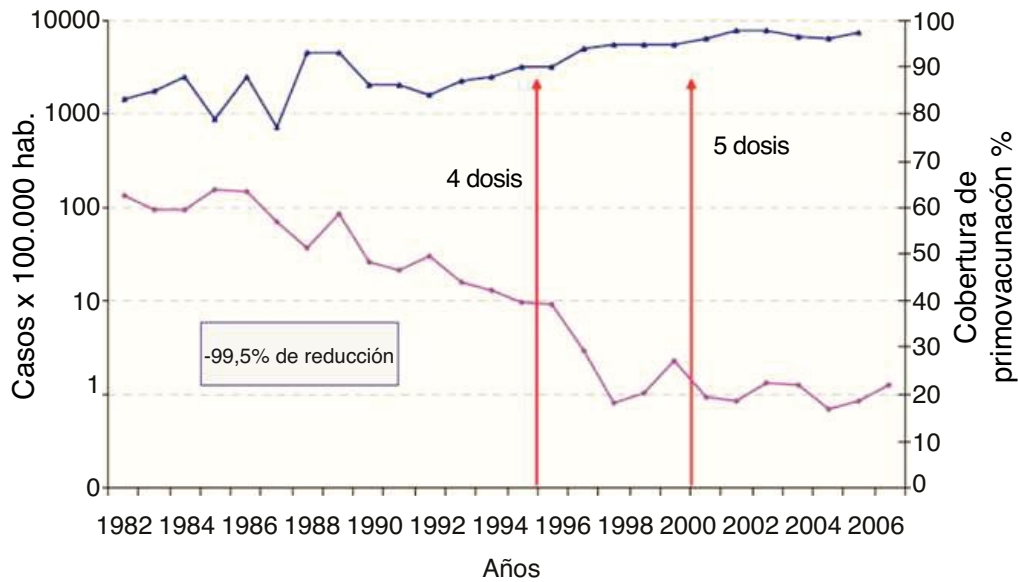


Figura 1

1975 y 1995 se administraban 3 dosis de vacuna a los 3, 5 y 7 meses de edad. En 1996 se incluyó una cuarta dosis a los 15-18 meses de edad, y en 2001 una quinta dosis a los 4-6 años de edad. Con la inclusión de la vacuna en el calendario nacional las coberturas de vacunación aumentaron progresivamente, y desde 1998 se mantienen por encima del 95% (97,1% para la serie primaria, 94,3% para la dosis de recuerdo de los 18 meses, 81,1% para la dosis de los 4-6 años y 72,5% para la dosis de dT/dTpa en adolescentes a los 14-16 años, en 2011)⁵.

En el año 2012 se declararon 3430 casos, lo que supone una tasa de 7,43 casos por 100 000 habitantes, más elevada que en años previos. Las comunidades autónomas con mayor incidencia fueron Canarias (64,07 casos por 100 000 habitantes), País Vasco (16,72 casos por 100 000 habitantes) y Cataluña (15,31 casos por 100 000 habitantes)⁵.

En la figura 1 se muestra la morbilidad por tos ferina declarada en España durante el período 1982-2007. Se produjo un descenso del número de casos superior al 95% entre

1982 y 1999, y desde entonces la tasa ha permanecido estable en cifras cercanas a un caso por 100.000 habitantes⁵.

Sin embargo, a partir de 2010 se ha observado un marcado aumento del número de casos, en especial en el último año, en que la incidencia de la enfermedad se ha incrementado hasta casi 6 casos por 100.000 habitantes, como se puede ver en la figura 2. Según datos del Centro Nacional de Epidemiología, más del 40% de los casos son niños menores de un año, los adolescentes representan más del 14,6% y los adultos son el 12,4%.

La letalidad de la enfermedad varía entre 1,19 por cada 100 casos en los menores de un año en 2001 y 1,41 en 2007⁵.

Los estudios realizados en España también han confirmado el destacado papel de los contactos familiares adultos como fuente de infección de los niños. Un estudio efectuado por García et al. demostró que en el 52% de los casos de tos ferina confirmados por el laboratorio en

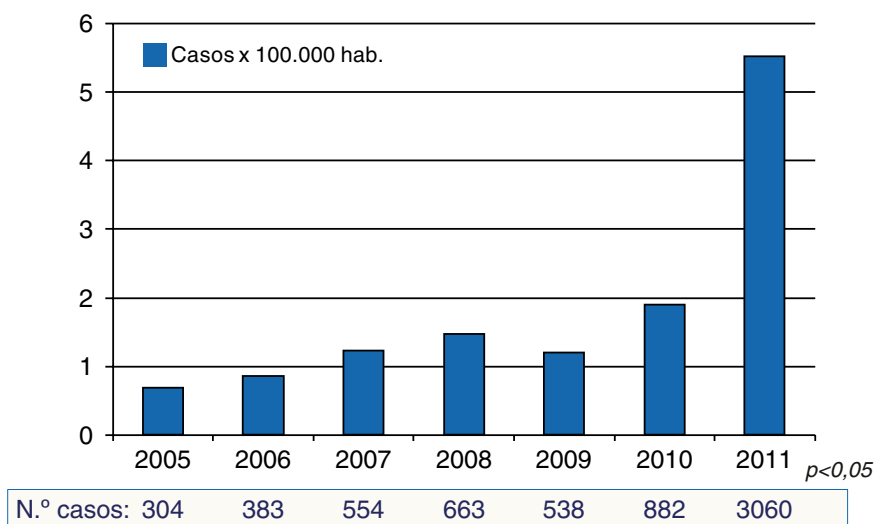


Figura 2

lactantes ingresados durante el período de mayo de 2002 a diciembre de 2004, en 4 hospitales pediátricos españoles, al menos uno de los familiares investigados padecía tos ferina, con tos de más de 21 días de duración que había comenzado como mínimo 10 días antes del inicio de los síntomas en el caso índice. Los resultados de un estudio internacional prospectivo, en el cual han participado varios hospitales españoles, han sido similares: el 38% de los contactos familiares de los lactantes ingresados con tos ferina confirmada por el laboratorio en los hospitales españoles participantes en el estudio fueron positivos por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) o cultivo. En un estudio realizado para investigar quién contagió a los lactantes ingresados por tos ferina confirmada en el Hospital Vall d'Hebron de Barcelona, durante el período 2005-2008, se encontró el caso primario en el 80% de los pacientes, y en el 83% de los casos eran contactos domiciliarios. En otro estudio llevado a cabo en el mismo hospital, que también incluyó pacientes con tos ferina no ingresados, pudo identificarse el caso primario en el 56% de los pacientes, ya que no se estudiaron los contactos no domiciliarios de los niños mayores, que muchas veces se contagian en la escuela. Estos estudios confirman el papel de los contactos familiares, en especial de los padres, como fuente de infección de los casos de tos ferina en los niños⁵.

Al igual que ocurre con todos los sistemas de vigilancia pasivos, hay una importante infradeclaración de casos, sobre todo de los que ocurren en adolescentes y adultos. A estas edades son muy pocos los casos diagnosticados, ya que los médicos de atención primaria, a diferencia de los pediatras, están poco sensibilizados con el tema, lo que conlleva un importante infradiagnóstico y la consiguiente infradeclaración⁵.

Según un estudio retrospectivo de las hospitalizaciones por tos ferina en los niños menores de 12 meses en 11 hospitales de Cataluña, que comprenden más del 90% de la población pediátrica, realizado entre 1997 y 2001, la infradeclaración fue de al menos el 36,4%⁵.

Los datos procedentes de un programa piloto de vigilancia activa de la tos ferina realizado en Cataluña durante el período 2003-2004 y que incluía información de 40 centros de atención primaria y de 11 hospitales mostraron una incidencia de 14,9 casos por 100.000 habitantes, cifra 3 veces superior a la declarada en toda Cataluña (4,6 casos por 100.000 habitantes). Estas tasas resultaron muy superiores a las registradas en 2001 y 2002, que fueron de 0,6 y 0,4 por 100.000 habitantes, respectivamente. La distribución por edades de los casos declarados durante el período de estudio muestra 2 valores extremos: los lactantes menores de 6 meses y los preadolescentes y adolescentes de 9-13 años de edad. El 81,5% de los casos confirmados en niños menores de 15 años había sido declarados al sistema de notificación microbiológica de Cataluña; por el contrario, solo lo habían sido el 9,3% de los casos confirmados en personas de 15 años o más de edad⁵.

En 2013 se declararon 2342 casos, que supone una tasa de 5,03 casos/100 000 habitantes, siendo las comunidades con mayores tasas: Canarias 15,92, Cataluña 11,11, País Vasco 10,23, Navarra 8,48 y La Rioja 7,27⁶.

Así pues, en los últimos años, hasta 2012, se ha documentado un incremento en el número de casos, tendencia que parece que se ha frenado en 2013, pero que ha remontado de nuevo en 2014, con 3262 casos⁶.

Hay que ser conscientes de que la incidencia es mayor, pues se documenta hasta un 50% de infradiagnóstico en España⁶.

Este incremento de casos de tosferina afecta especialmente a lactantes menores de tres meses, que todavía no han recibido la serie primaria de la vacuna, adolescentes y adultos mayores de 15 años. Siendo preocupante que el 40% de los casos se da en menores de 1 año, que es el grupo más vulnerable por la frecuencia de complicaciones y la alta letalidad (1,41%). Por ello las acciones preventivas

Tabla 2

Distribución de las hospitalizaciones por tos ferina de lactantes según la edad, en España (1999-2005)

Edad en meses	Número de hospitalizaciones	Porcentaje
0	29	0,9
1	887	27,1
2	1.057	32,3
3	583	17,8
4	331	10,1
5	157	4,8
6	96	2,9
7	44	1,3
8	23	0,8
9	28	0,9
10	24	0,7
11	15	0,5
Total	3.277	100,0

Tomada de Gil Prieto et al.²⁴.

deben dirigirse fundamentalmente a proteger a este grupo prioritariamente y a tratar de disminuir la incidencia en los adolescentes/adultos que actúan como reservorio y fuente de infección⁶.

Las dificultades diagnósticas y el bajo grado de sospecha clínica determinan que la tosferina en adultos quede frecuentemente sin diagnosticar. La carga real de la enfermedad es mayor de lo que indican los datos de vigilancia epidemiológica⁶.

La utilización de otras fuentes de información, como el conjunto mínimo básico de datos (CMBD) al alta, permite conocer los datos de las hospitalizaciones por tos ferina en nuestro medio y es un sistema útil de información para el estudio de la carga de la enfermedad⁵.

Según recoge la EUVAC-NET, el 70% de los niños menores de 12 meses con tos ferina requieren hospitalización. En España se han publicado diversos estudios al respecto. El más reciente, de Gil Prieto et al., analiza los ingresos por tos ferina en España en el período 1999-2005 e incluye datos de 3.277 hospitalizaciones de niños menores de 12 meses (tasa de hospitalización de 139,4 por 100.000 niños menores de

esa edad). El 93% de las hospitalizaciones correspondió a niños menores de 6 meses (tabla 2). La edad media fue de 2,7 meses y el tiempo medio de hospitalización, de 8,8 días. La tasa de mortalidad fue de 0,5 por 100.000 habitantes y la de letalidad, del 0,4%. Estas tasas son superiores a las comunicadas por el mismo grupo para 1995-1998, con cifras de hospitalización de 78 por 100.000 en ese mismo grupo de edad. Estos resultados sugieren, al igual que los del trabajo realizado en Cataluña por Moraga et al. en el período 1997-2001, con tasas de hospitalización de 48 casos por 100.000 habitantes al inicio del período y de 256 por 100.000 en el año 2000, que la incidencia de la tos ferina está aumentando en los niños menores de un año y especialmente en los menores de 6 meses⁵.

Santos et al. han estimado también la incidencia de hospitalizaciones por tos ferina en España, en la población general, en el período 1999-2005, y han hallado que el 85,6% de los casos son niños menores de un año y el 95% tienen menos de 5 años de edad⁵.

A la vista de estos datos puede afirmarse que el conjunto mínimo básico de datos es un buen indicador de la carga de la enfermedad en los niños menores de 5 años, y en

Tabla 3

Nombre comercial (laboratorio)	Indicación	Rango de edad recomendado	Composición: antígenos de la tosferina
Infanrix Hexa® (GlaxoSmithKline)	Primovacunación y refuerzo	6 semanas a 3 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 25 µg Hemaglutinina filamentosa: 25 µg Pertactina: 8 µg
Hexyon® (Sanofi Pasteur MSD)	Primovacunación y refuerzo	6 semanas a 2 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 25 µg Hemaglutinina filamentosa: 25 µg
Infanrix -IPV+Hib® (GlaxoSmithKline)	Primovacunación y refuerzo	2 meses a 5 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 25 µg Hemaglutinina filamentosa: 25 µg Pertactina: 8 µg
Pentavac® (Sanofi Pasteur MSD)	Primovacunación y refuerzo	2 meses. No puede administrarse a mayores de 7 años (por componentes D y P).	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 25 µg Hemaglutinina filamentosa: 25 µg
Infanrix® (GlaxoSmithKline)	Primovacunación y refuerzo	2 meses a 7 años.	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 25 µg Hemaglutinina filamentosa: 25 µg Pertactina: 8 µg
Boostrix® (GlaxoSmithKline)	Refuerzo	A partir de los 4 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 8 µg Hemaglutinina filamentosa: 8 µg Pertactina: 2,5 µg (baja carga antigénica)
Triaxis® (Sanofi Pasteur MSD)	Refuerzo	A partir de los 4 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 2,5 µg Hemaglutinina filamentosa: 5 µg Pertactina: 3 µg Fimbrias tipo 2 y 3: 5 µg (baja carga antigénica)
Boostrix Polio® (GlaxoSmithKline)	Refuerzo	A partir de los 4 años	<ul style="list-style-type: none"> Toxoide pertúsico: 8 µg Hemaglutinina filamentosa: 8 µg Pertactina: 2,5 µg (baja carga antigénica)

particular en los menores de un año, pero la incidencia de tosferina en los niños mayores, los adolescentes y los adultos debería estimarse a partir de sistemas de vigilancia activa o programas centinela realizados en atención primaria⁵.

Vacunación

Las vacunas frente a la tosferina utilizadas actualmente en España son vacunas inactivadas acelulares (Pa o pa) y forman parte de vacunas combinadas. Se dispone de 7 preparados que incluyen el componente de la tosferina⁶.

No se han comercializado vacunas monocomponentes frente a la tosferina. Las vacunas utilizadas en la primovacuna, con carga antigénica estándar, se conocen con el acrónimo "Pa" mientras que las utilizadas como refuerzo y que tienen menor carga antigénica de tosferina se denominan "pa". Estas últimas se utilizan como vacunas de refuerzo tras la primovacuna y son las únicas que pueden administrarse a adolescentes y adultos.

Las vacunas combinadas que incluyen el componente tosferina utilizan sales de aluminio como adyuvante. Las vacunas Pentavac[®] y Hexyon[®] pueden contener trazas indetectables de formaldehído, glutaraldehído, neomicina, estreptomina y polimixina B; Hexyon[®] contiene aminoácidos esenciales incluyendo L-fenilalanina. Infanrix-IPV+Hib[®] contiene, neomicina y polimixina B e Infanrix Hexa[®] contiene trazas de neomicina y polimixina B. Deben administrarse con precaución a sujetos con hipersensibilidad a estas sustancias⁶.

El uso de vacunas combinadas en el calendario infantil es recomendado por el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría. Por tanto se recomienda que la vacunación frente a la tosferina en el calendario se realice con vacuna combinada hexavalente (DTPa-VPI-Hib-HB) en primovacuna de 2, 4 y 6 meses, pudiendo asimismo utilizarse la vacuna pentavalente (DTPa-VPI-Hib) si no está disponible la hexavalente, complementándola con hepatitis B monocomponente si está indicada. La

Tabla 4

Nombre comercial	Condiciones de conservación	Reconstitución del producto	Aspecto	Observaciones
Infanrix Hexa [®] (GlaxoSmithKline)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	Agitar jeringa precargada y añadir la suspensión al vial del liofilizado. Agitar hasta que el liofilizado esté completamente disuelto	Suspensión blanquecina turbia	Usar inmediatamente tras la reconstitución. Se ha demostrado estabilidad durante 8 horas a 21 °C
Hexyon [®] (Sanofi Pasteur MSD)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	No precisa. Suspensión inyectable en jeringa precargada	Suspensión blanquecina turbia	Agitar antes de la inyección para obtener una suspensión turbia blanquecina homogénea
Infanrix -IPV+Hib [®] (GlaxoSmithKline)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	Agitar jeringa precargada y añadir la suspensión al vial del liofilizado. Agitar hasta que el liofilizado esté completamente disuelto	Suspensión blanquecina turbia	Inyectar inmediatamente tras la reconstitución
Pentavac [®] (Sanofi Pasteur MSD)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	Agitar jeringa precargada y añadir la suspensión al vial del liofilizado. Agitar hasta que el liofilizado esté completamente disuelto	Suspensión de aspecto blanquecino turbio	Inyectar inmediatamente tras la reconstitución
Infanrix [®] (GlaxoSmithKline)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	No precisa. 0,5 ml en suspensión inyectable en jeringa precargada	Líquido blanco ligeramente lechoso	Agitar antes de la inyección para obtener una suspensión homogénea
Boostrix [®] (GlaxoSmithKline)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	No precisa. 0,5 ml en suspensión inyectable en jeringa precargada	Suspensión blanca turbia	Agitar antes de la inyección para obtener una suspensión homogénea
Triaxis [®] (Sanofi Pasteur MSD)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	No precisa. 0,5 ml en suspensión inyectable en jeringa precargada	Suspensión blanca turbia	Agitar antes de la inyección para obtener una suspensión homogénea
Boostrix Polio [®] (GlaxoSmithKline)	+2 °C a +8 °C No congelar Proteger de la luz	No precisa. 0,5 ml en suspensión inyectable en jeringa precargada	Suspensión blanca turbia	Agitar antes de la inyección para obtener una suspensión homogénea

vacuna pentavalente es la idónea para el refuerzo vacunal de los 15-18 meses (cuarta dosis de DTPa-VP- -Hib). Para su aplicación en las dosis de refuerzo, las vacunas disponibles con componente frente a la tosferina son la DTPa y la Tdpa⁶.

En la tabla anterior, tabla 3, se puede observar las distintas vacunas disponibles para la tosferina, así como sus componentes y características⁶.

Toda vacuna administrada tiene que tener unas características de conservación, manipulación, reconstitución y aplicación, a continuación se muestra una tabla, tabla 4, donde especifica la manera correcta de cada una de las vacunas frente a la tosferina⁶:

Las vacunas acelulares han demostrado una buena inmunogenicidad que unida a su menor reactogenicidad han aconsejado el cambio de las vacunas de células enteras a las vacunas acelulares⁶.

La eficacia de las actuales vacunas acelulares de 3 o más componentes frente a la tosferina (DTPa) se estima en el 85% para prevenir cuadros típicos de tosferina y en el 71-78% para prevenir formas leves de la enfermedad⁶.

Tanto la infección natural como la vacunación frente a la tosferina confieren una protección limitada, se estima en 4-20 años para la infección natural y en 4-7 años para la adquirida mediante vacunación⁶.

Los brotes epidémicos acontecidos en California en 2010-11 y en Washington en 2012, han aportado importantes datos sobre la efectividad de estas vacunas. Se conoce la pérdida de inmunidad con el paso del tiempo. También se ha documentado una mayor protección en aquellos niños que recibieron la serie primaria de vacunación con vacunas de célula entera, frente a los que recibieron la serie con preparados acelulares, opción que no es aceptable, al menos, hasta que se disponga de vacunas de célula entera modificadas para disminuir su reactogenicidad⁶.

La pérdida de la inmunidad adquirida mediante la vacunación con el paso del tiempo, ha sido una de las posibles causas, aunque no la única, de la reemergencia de la tosferina⁶.

Algunos autores, para clarificar este punto, han realizado una revisión sistemática y un metanálisis para determinar la duración de la inmunidad tras la vacunación, con esquemas de vacunación de 3 o bien 5 dosis de DTPa, encontrándose que no existen diferencias con estos distintos esquemas de vacunación y que se podría estimar que la duración media de la protección con DTP es de unos 3 años y que sólo el 10% de los niños estarían protegidos a los 8,5 años después de la última dosis⁶.

La efectividad vacunal ha sido menor de lo esperado. En niños de 4-10 años que habían recibido 5 dosis de vacunas con preparados acelulares de carga estándar, la estimación de la efectividad vacunal global durante el brote de California fue del 88,7 %, con cifras más elevadas inicialmente y con descensos conforme pasa el tiempo tras la vacunación. En un estudio similar en niños de 11 o más años, durante este mismo brote, se estimó la efectividad vacunal para los adolescentes que habían recibido Tdpa, en un 60 %⁶.

Estos hechos justifican que para conseguir una adecuada protección en todos los grupos de edad sea necesario administrar una dosis de refuerzo también en adolescentes y adultos jóvenes⁶.

En todos los ensayos clínicos realizados con Boostrix[®] se ha observado que, un mes después de la vacunación, el 80% de los adolescentes y adultos mostraron una adecuada respuesta inmunitaria. Estudios realizados en niños de 4 a 6 años de edad muestran una inmunogenicidad similar a la de la vacuna DTPa, pero con un mejor perfil de seguridad. En las personas de 40 años o más de edad que no hayan recibido ninguna dosis de vacuna antidiftérica o antitetánica en los últimos 20 años, una dosis de Boostrix[®] induce una respuesta de anticuerpos contra la tos ferina y protege frente al tétanos y la difteria en la mayoría de los casos, aunque serían necesarias 2 dosis adicionales de vacuna dT, administradas uno y 6 meses después de la primera dosis, para incrementar la respuesta frente a la difteria y el tétanos. Puede utilizarse para la profilaxis de heridas potencialmente tetanígenas en personas que hayan recibido previamente una serie primaria de vacunación con vacuna con toxoide tetánico y en quienes esté indicada una dosis de recuerdo frente a la difteria y la tos ferina⁵.

Las tasas de seroprotección/índices de seropositividad observadas a los 3-3,5 años y 5-6 años después de la vacunación en los adolescentes y los adultos son similares a las descritas para los niños, según se muestra en la siguiente tabla (tabla 5). Según un ensayo clínico controlado realizado en Estados Unidos, la eficacia de una dosis de esta vacuna en los adultos es muy alta (92%; intervalo de confianza del 95%: 32-99%). Las reacciones adversas más frecuentes asociadas con la administración de la vacuna han sido de tipo local, en el lugar de inyección (dolor, enrojecimiento e inflamación), y se han comunicado en el 50 al 92% de los sujetos⁵.

Los ensayos clínicos realizados con Triaxis[®] muestran también que la vacuna induce una respuesta inmunógena adecuada frente a la difteria, el tétanos y la tos ferina, no inferior a la generada por las vacunas DTPa. La respuesta frente al tétanos y la difteria es similar a la inducida por una dosis única de vacuna dT. No se dispone de ensayos clínicos de eficacia realizados con Triaxis[®], pero esta se ha estimado a partir de la correlación entre el título de anticuerpos (media geométrica de la concentración de anticuerpos) y la protección clínica frente a la tos ferina observada en los ensayos clínicos realizados en niños en Suecia en 1992-1996. La eficacia estimada al mes de la administración de una dosis en adolescentes y adultos, en comparación con la observada en niños un mes después de la vacunación primaria con una pauta de 2, 4 y 6 meses de edad, es superior en todos los casos y para todos los antígenos contenidos en la vacuna⁵.

El perfil de seguridad de Triaxis[®] es muy bueno, con una menor reactogenicidad, tanto para reacciones adversas locales como sistémicas, que la observada con la vacuna DTPa⁵.

Recientemente se están estudiando nuevas vacunas con nuevos componentes antigénicos o con nuevas vías de

Tabla 5

Antígeno	Seroprotección/ seropositividad	Adultos y adolescentes ≥ 10 años de edad (5 vacunados) Persistencia 3-3.5 años	Niños ≥ 4 años de edad		
			Persistencia 5 años	Persistencia 3-3.5 años	Persistencia 5-6 años
Difteria	≥ 0.1 UI/ml	71.2 - 91.6	84.1 - 86.8	97.5	94.2
Tétanos	≥ 0.016 UI/ml	97.4 - 100	94.4 - 99.2	100	No determinado
Tos ferina	≥ 0.1 UI/ml	94.8 - 100	96.2 - 100	98.4	98.5
Toxoide pertúsico	≥ 5 UI/ml	81.6 - 90.6	76.8 - 89.5	58.7	51.5
Hemaglutinina filamentosa		100	100	100	100
Pertactina		94.8 - 99.2	95.0 - 98.1	99.2	100

administración como el uso de vacunas vivas atenuadas intranasales⁶.

Todas las vacunas con componente de la tosferina comentadas deben administrarse por vía intramuscular profunda, en el tercio medio del vasto externo en menores de 1-2 años y en el deltoides en mayores de esta edad. Sin embargo, en pacientes con alteraciones de la coagulación se podría aplicar por vía subcutánea profunda para reducir el riesgo de sangrado⁶.

La vacuna de la tosferina forma parte del calendario de vacunaciones sistemáticas de todas las Comunidades Autónomas de España. En todas ellas se administran 5 dosis (primovacunación 2, 4, 6 meses y refuerzo a los 18 meses y a los 4-6 años), con excepción de Asturias, Madrid y Melilla, que incluyen una dosis a los 13-14 años⁶.

El calendario de vacunaciones de la AEP también contempla como vacuna sistemática una dosis, con Tdpa a los 11-12 años⁶.

El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP) recomienda el uso de vacunas combinadas en el calendario infantil, indicando que la vacunación frente a la tosferina en el calendario se realice con vacuna combinada hexavalente (DTPa-VPI-Hib-HB) en primovacunación de 2 y 4 meses; el refuerzo a los 12 meses, también con vacuna hexavalente (esquema 2 + 1), con un refuerzo posterior con Tdpa-VPI a los 6 años y la dosis final de Tdpa a los 11-12 años. Esta pauta 2+1 se aplicará en todas las comunidades a partir de enero de 2017, con la siguiente pauta: 2, 4 y 11 meses de edad. Navarra ya la aplica desde marzo, Asturias desde abril y Murcia y Cataluña desde julio de 2016⁶.

Las vacunas de carga antigénica estándar (Pa) (DTPa) están indicadas para las dosis de primovacunación y las de refuerzo hasta los 7 años. En España la administración de la 5.ª dosis de DTPa (refuerzo) correspondiente a los 4-6 años se realizaba hasta el 2010 con DTPa. En todas las comunidades autónomas, se ha sustituido la DTPa por la vacuna de baja carga antigénica Tdpa, por ser esta última una vacuna con menor coste⁶.

El Comité Asesor de Vacunas de la AEP recomienda aplicar una dosis con Tdpa en la adolescencia tal como ya hacen

actualmente en España las comunidades de Asturias y Madrid y la ciudad autónoma de Melilla (actualmente, por el desabastecimiento, están vacunado provisionalmente con Td), así como diversos países en los continentes americano y oceánico y 18 países europeos. La edad óptima de aplicación de esta dosis es a los 11-12 años. Los preparados de baja carga antigénica no están autorizados en Estados Unidos hasta los 10-11 años, la 5.ª dosis de vacunación frente a la tosferina se realiza con preparados DTPa. Alemania utiliza Tdpa como 5.ª dosis, pero con una dosis de recuerdo o 6.ª dosis en la adolescencia con Tdpa. El Reino Unido utiliza desde Junio de 2003, como dosis de refuerzo a los 3 años y 4 meses, como 4.ª dosis, preparados DTPa o Tdpa indistintamente junto con VPI. Algunos autores encuentran menor duración de la protección cuando la 5.ª dosis se administra con preparados de baja carga antigénica (Tdpa), media de duración 2,1 \pm 1,1 años, mientras que con DTPa es de 5,1 \pm 1,5 años⁶.

Aunque en algunos países se recomienda una vez completado el calendario con 6 dosis, poner un refuerzo de Td o preferentemente Tdpa, el Ministerio de Sanidad de España considera que los niños que completan su calendario en la adolescencia están correctamente vacunados y no precisan un refuerzo de tétanos hasta los 60-65 años⁶.

Las estrategias de vacunación frente a la tos ferina en Europa difieren entre países como se puede observar en la siguiente tabla, tabla 6, extraída de la ECDC⁵:

Las vacunas de baja carga antigénica (pa) (Tdpa) están indicadas en la revacunación de adolescentes y adultos⁶.

Los adolescentes adquieren la infección y la transmiten al recién nacido y al lactante que todavía no están protegidos por la primovacunación. Esta situación epidemiológica ha hecho que en los últimos años se haya considerado en muchos países la necesidad de optimizar la inmunidad del adolescente utilizando la vacuna dTpa. La *Global Pertussis Initiative* recomendó hace ya algunos años, como primer paso para afrontar el problema del desplazamiento de los casos de tos ferina hacia la adolescencia y la edad adulta en los países que han alcanzado amplias coberturas vacunales en la edad infantil, la introducción en el calendario de vacunaciones sistemáticas de la vacuna

Tabla 6

País	Tipo de vacuna y pauta en primovacuna (≤ 6 meses)	Tipo de vacuna y edad del primer recuerdo (10-24 meses)	Tipo de vacuna y edad del segundo recuerdo (3-7 años)	Tipo de vacuna y edad del tercer recuerdo (10-18 años)
Alemania	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (11-14)	dTpa (5-6)	dTpa (9-17)
Austria	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (12-24)	No	DTPa (13-16)
Bélgica	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (15)	DTPa (5-7)	No
Bulgaria	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (16)	DTPa (6)	No
Chipre	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (15-18)	DTPa (4-6)	No
Croacia	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (12-18)	DTPa (3)	No
Dinamarca	DTPa (2 dosis: 3, 5)	DTPa (12)	DTPa (5)	No
Eslovaquia	DTPa (2 dosis: 2, 4)	DTPa (10)	DTPa (5)	No
Eslovenia	DTPa (3 dosis: 3, 4-5, 6)	DTPa (12-24)	No	No
España	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (15-18)	dTpa (4-6) ^a	dTpa (14-16) ^b
Estonia	DTPa (3 dosis: 3, 4, 6)	DTPa (24)	DTPa (6-7)	No
Finlandia	DTPa (2 dosis: 3, 5)	DTPa (12)	DTPa (4)	dTpa (14-15)
Francia	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (16-18)	No	DTPa (11-13)
Grecia	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (15-18)	DTPa (4-6)	No
Holanda	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (11)	DTPa (4)	No
Hungría	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (18)	DTPa (6)	No
Irlanda	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	No	DTPa (4-5)	No
Islandia	DTPa (2 dosis: 3, 5)	DTPa (12)	DTPa (4)	No
Italia	DTPa (2 dosis: 2-3,4-5)	DTPa (10-12)	DTPa (5-6)	dTpa (11-15)
Letonia	DTPa (3 dosis: 3, 4, 6)	DTPa (18)	No	No
Lituania	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (18)	DTPa (6-7)	No
Luxemburgo	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (12)	DTPa (5-6)	dTpa (15-16)
Malta	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	DTPa (18)	No	No
Noruega	DTPa (2 dosis: 3, 5)	DTPa (12)	DTPa (7)	No
Polonia	DTPe (3 dosis: 2,3-4,5-6)	DTPe (16-18)	DTPa (6)	No
Portugal	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (18)	DTPa (5-6)	No
Reino Unido	DTPa (3 dosis: 2, 3, 4)	No	DTPa (3-5)	No
República Checa	DTPa (3 dosis: 3, 4, 5)	DTPa (11-18)	DTPa (5)	No
Rumanía	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (12)	DTPa (4)	No
Suecia	DTPa (2 dosis: 3, 5)	DTPa (12)	DTPa (5-7)	dTpa (14-16)
Suiza	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (15-24)	DTPa (4-7)	No
Turquía	DTPa (3 dosis: 2, 4, 6)	DTPa (18-24)	No	No

^a Excepto Asturias, Castilla-La Mancha, Extremadura y País Vasco, que siguen con DTPa.

^b Solo Madrid, Ceuta y Melilla vacunan con dTpa, el resto con dT.

dTpa en la adolescencia, sustituyendo a la dosis de refuerzo de vacuna dT⁵.

El objetivo primario de esta recomendación es proteger al propio adolescente, y el secundario es disminuir las fuentes de infección por *Bordetella pertussis* en la comunidad y con ello la incidencia de la enfermedad en los otros grupos de edad, en especial en los lactantes menores de 6 meses. Su principal ventaja es que la población diana es fácil de identificar y el programa de inmunización sencillo de aplicar, sobre todo si se realiza en el ámbito escolar; no obstante, la vacunación solo de los adolescentes no proporcionará suficiente protección ni inmunidad de grupo, y los datos sobre la efectividad y la eficiencia de dicha estrategia son escasos, ya que su introducción es relativamente reciente en muchos países. Tras incorporar dicha estrategia en la región del noroeste de Canadá en octubre de 2000, la incidencia de tos ferina disminuyó de 7,2 casos por 10.000 habitantes en el período 1997-2000, previo al programa, a 1,1 casos por 10.000 en 2001-2004. En British Columbia, la vacunación sistemática de los adolescentes de 14-16 años de edad con dTpa se introdujo en 2004, y en 2006 se observó una reducción global del 84% en la incidencia de la enfermedad en este grupo de edad. Sin embargo, aún no hay evidencias de que estos programas de vacunación en la adolescencia tengan un impacto significativo sobre la tos ferina grave del lactante⁵.

La inclusión de la vacuna dTpa en el calendario del adolescente es fácil y no tiene un coste elevado, ya que se trata de sustituir la vacuna dT. La estrategia de vacunación frente a la tos ferina a partir de los 4-6 años de edad, cuando se administra la quinta y última dosis de DTPa (dTpa en la ma-

yoría de comunidades) en los calendarios de inmunizaciones sistemáticas de España, debe proseguir con la vacuna dTpa en el adolescente. Solo las ciudades autónomas de Ceuta y Melilla y la Comunidad de Madrid han incluido una sexta dosis con vacuna dTpa a los 14 años de edad, en 2002, 2008 y 2011, respectivamente⁵.

El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría incluyó la dosis del adolescente en el calendario de 2005, y a partir de 2012 en la franja de edad de los 11 a los 14 años. En el calendario propuesto para 2013 se recomienda la vacuna combinada de baja carga antigénica frente al tétanos, la difteria y la tos ferina (Tdpa) a los 4-6 años, pero obligatoriamente seguida de otra dosis de Tdpa a los 11-14 años, con preferencia a los 11-12 años⁵.

Si se tiene en cuenta que la inmunidad adquirida por la vacunación disminuye a lo largo del tiempo y a los 5 años de la última dosis menos de la mitad de los vacunados mantienen la protección, este grupo de trabajo considera también que probablemente la mejor edad para administrar dicha dosis es entre los 11 y los 12 años⁵.

En situaciones en las que no se sigue la pauta sistemática del calendario de vacunaciones (inmigrantes, calendarios incompletos, etc.) se deben administrar las dosis en función de la edad y de las vacunas previamente recibidas. Como norma general se administrarán las 3 dosis de primovacuna con, al menos, 4 semanas de intervalo entre las mismas y las 2 dosis de refuerzo con 6 meses de intervalo respecto de la primovacuna y primer refuerzo, respectivamente, a menos que el niño tenga menos

de 4-6 años en cuyo caso el último refuerzo se administrará a esta edad. La 5.ª dosis no se administrará si la 4.ª dosis se administró con 4 o más años de edad⁶.

La vacuna Tdpa puede administrarse de forma segura con cualquier intervalo respecto a una dosis anterior de Td⁶.

La edad mínima de administración de la vacuna hexavalente es 6 semanas de vida, las restantes vacunas combinadas con componente tosferina se administran a partir de los 2 meses, tal como consta en sus correspondientes fichas técnicas. Aunque habitualmente se ha venido recomendando iniciar la vacunación con DTPa a partir de los 2 meses de edad, organismos internacionales como la American Academy of Pediatrics (AAP) y su comité de vacunas, el Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), consideran que se pueda adelantar a las 6 semanas de edad, estrategia encaminada a reducir hasta un 9 % los casos de tosferina grave en lactantes pequeños no inmunizados. También se ha estimado que esta estrategia podría evitar el 6 % de las muertes. La vacunación del recién nacido es aún controvertida y de momento no recomendada por los organismos oficiales correspondientes⁶.

En Europa la edad mínima de administración de las vacunas de baja carga antigénica (pa) son los 4 años de edad. Actualmente, estas vacunas sólo pueden utilizarse como dosis de refuerzo en pacientes primovacunados, hasta que se hayan completado los ensayos clínicos que evalúan su eficacia y seguridad en primovacunación. Está autorizada su utilización como dosis de refuerzo en la profilaxis de heridas tetanígenas⁶.

Las vacunas frente a la tosferina pueden administrarse con cualquier intervalo respecto de otras vacunas inactivadas o atenuadas, siempre que se administren en lugares anatómicos diferentes y con jeringas y agujas distintas⁶.

Las vacunas combinadas hexavalentes y pentavalentes pueden administrarse concomitantemente con otras vacunas sistemáticas, con la antirrotavirus y con la vacuna neumocócica conjugada. Se ha observado un aumento de la tasa de reacciones febriles, especialmente en la 4.ª dosis, cuando se administran simultáneamente Infanrix Hexa[®] y Prevenar 13^{®6}.

Las vacunas Tdpa (Boostrix[®] y Triaxis[®]) pueden también administrarse de forma simultánea con otras vacunas o inmunoglobulinas en lugares anatómicos diferentes⁶.

En algunos estudios se ha observado resultados inferiores en la respuesta inmunológica frente al antígeno pertactina de la vacuna frente a tosferina en la administración simultánea con la vacuna frente al meningococo B, si bien no sugiere tener significación clínica⁶.

No han de observarse precauciones especiales por riesgo de interferencia con otros productos biológicos (inmunoglobulinas, sangre, etc.) o fármacos, con la excepción de los tratamientos inmunosupresores que pueden impedir alcanzar una respuesta adecuada⁶.

La utilización generalizada de vacunas acelulares de la tosferina ha comportado una disminución en la incidencia de reacciones adversas, tanto locales como generales.

Las reacciones adversas locales más frecuentes son: dolor, eritema y tumefacción en el lugar de inyección y son más frecuentes conforme aumenta el número de dosis administradas. Hasta un 2% de pacientes pueden presentar reacciones locales significativas, lo que no constituye una contraindicación para la administración de dosis posteriores.

Las reacciones adversas generales más frecuentes son: fiebre, irritabilidad e inapetencia en niños pequeños, y cefaleas en adolescentes y adultos.

Las reacciones infrecuentes, tales como el llanto y los episodios de hipotonía-hiporrespuesta son menos frecuentes desde la introducción de las vacunas acelulares. La aparición de convulsiones es muy infrecuente.

Las vacunas con componente de la tosferina están contraindicadas en las siguientes situaciones:

- Reacción anafiláctica a una dosis previa de la misma vacuna o a cualquiera de los componentes presentes en la vacuna. Si un estudio de alergia permite determinar el antígeno responsable de la reacción anafiláctica sería posible continuar la vacunación si existen vacunas sin dicho componente.
- Antecedente de encefalopatía (coma, disminución de la conciencia o convulsiones prolongadas) en los 7 días posteriores a la administración de una dosis previa de vacuna DTP, DTPa, Tdpa u otras vacunas combinadas que contengan el componente de la tosferina, y que no pueda atribuirse a otra causa.

Algunas situaciones consideradas contraindicaciones de las vacunas de células enteras ya no lo son para las vacunas acelulares, y simplemente se consideran situaciones de precaución que no contraindican dosis posteriores de la vacuna:

- Trastorno neurológico progresivo, incluidos espasmos infantiles, epilepsia no controlada y encefalopatía progresiva. En estos casos se recomienda retrasar la vacunación hasta la estabilización del proceso.
- Temperatura superior a 40,5 °C en las primeras 48 horas de la vacunación sin otra causa identificable y asociada a la administración de vacunas con componente tosferina.
- Llanto inconsolable de más de 3 horas de duración en las 48 horas siguientes a la administración de una dosis previa de DTP/DTPa.
- Episodio hipotónico-hiporreactivo (colapso o estado similar al shock) en las primeras 48 horas después de la administración de una dosis de vacuna DTP/DTPa.
- Convulsión en los 3 días posteriores a la administración de una dosis previa de DTP/DTPa.
- Enfermedad moderada o grave, con o sin fiebre.
- Síndrome de Guillain-Barré en las 6 semanas posteriores a la administración de una vacuna que contenga toxoide tetánico. Teniendo en cuenta que todas las va-

unas de la tosferina están combinadas con toxoide tetánico, esta precaución es válida para todas ellas.

La vacuna Td también está autorizada en menores de 7 años cuando haya contraindicación para la vacuna de la tosferina o, como sucede en la actualidad, por desabastecimiento de las vacunas con ese componente⁶.

Los contactos cercanos de cualquier edad y estado vacunal deben recibir quimioprofilaxis con macrólidos, con idéntica posología que para el tratamiento de la enfermedad. Esta medida puede prevenir o limitar la transmisión secundaria de la enfermedad. Para conseguirlo, debe instaurarse antes de los 21 días de evolución de la fase paroxística del caso índice. No existe suficiente evidencia para determinar los beneficios del tratamiento profiláctico de los contactos con un caso de tosferina.

En lactantes o niños que hayan padecido una tosferina sospechada clínicamente o incluso confirmada por laboratorio, la vacunación es segura y se recomienda continuar administrando las vacunas con componente de la misma.

En niños mayores de 7 años, adolescentes o adultos que no hayan recibido ninguna dosis de vacuna frente a la tosferina, de acuerdo a las fichas técnicas actuales en España, solo está autorizada una dosis de vacuna Tdpa, por lo que la primovacunación de estos individuos se realizará administrando 3 dosis de Td con 2 refuerzos posteriores, uno de los cuales se realizará con Tdpa. Si ya hubiese sido administrada una dosis de Td, se aplicarán 2 dosis de Td y 2 refuerzos, uno de los cuales se realizará con Tdpa, preferentemente el primero.

Dado que los primeros 3 meses de vida son el periodo de mayor riesgo de mortalidad por tosferina y de desarrollar el síndrome de tosferina maligna, en algunos países se recomienda la vacunación con Tdpa a los futuros padres antes del embarazo o en su defecto inmediatamente después del parto, así como a todos los convivientes familiares (estrategia "cocoon" o "del nido") con la finalidad de aumentar su protección frente a esta enfermedad y proteger así al recién nacido. Desde 2011 en EE. UU. y en Argentina, se recomienda la vacunación de la madre durante la gestación a partir de las 20 semanas. Desde octubre de 2012, Reino Unido recomienda vacunar a todas las embarazadas contra la tosferina, entre las semanas 28 y 38 de gestación, alcanzándose coberturas del 50-60%, con notable descenso de los casos en lactantes, siendo la efectividad vacunal superior al 900%.

La vacunación de la mujer embarazada, en el tercer trimestre es segura y eficaz. Es la forma más efectiva de controlar la tosferina en el lactante. Al parecer el momento más ade-

cuado para la administración es entre las 27 y las 30 (+6) semanas de gestación.

EE. UU. y Reino Unido recomiendan actualmente aplicar 1 dosis de Tdpa en cada embarazo independientemente del tiempo que haya pasado con la aplicación de la dosis anterior de Tdpa. Esta estrategia permite el paso transplacentario de anticuerpos protectores al recién nacido y se considera como el modo más efectivo de protección, sin suponer un riesgo adicional para la madre ni para el niño.

En España, en el momento actual, Asturias, Canarias, Cataluña, Comunidad Valenciana, Extremadura, Navarra y el País Vasco, financian esta estrategia de vacunación de las embarazadas y la recomiendan entre las semanas 27-28 y 36, en cada embarazo. Los estudios de coste-efectividad actuales sobre la estrategia del nido son controvertidos. El CAV-AEP recomienda la vacunación de la embarazada a partir de la 27.ª semana y de los miembros del entorno próximo familiar de los recién nacidos.

Otras medidas adicionales de protección infantil indirecta, es mediante la vacunación de todos los profesionales de la salud, especialmente aquellos en contacto directo con niños (deberían vacunarse: ginecólogos, pediatras, matronas, neonatólogos y personal sanitario de las unidades de cuidados intensivos pediátricos) así como de los cuidadores de guarderías. Estos adultos deberían recibir una dosis de refuerzo de vacuna Tdpa, incluidos los mayores de 65 años. Una buena estrategia para aumentar las coberturas es que en el caso de ser necesaria la profilaxis antitetánica en una herida, esta se realice con la vacuna que lleva componente de tosferina (Tdpa, en lugar de Td)⁶.

Un ejemplo de la importancia de esta vacunación en momentos especiales como es el embarazo y tras los problemas de abastecimiento que sufrió España en los últimos años, se da en el Principado de Asturias con una circular enviada a través del Servicio de Salud Del Principado de Asturias a todos los profesionales con la manera de actuar, en la que dice lo siguiente⁷:

Solicita información y consulta todas nuestras categorías profesionales

formacionalcala • es

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €

PDF

1500

HORAS

60

ECTS

Máster en Salud Laboral en el Medio Sanitario

Edición: 13ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 505 Preguntas tipo test,
23 Supuestos y Tesina de investigación

UEMC
Universidad Europea
Miguel de Cervantes



GOBIERNO DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

CONSEJERÍA DE SANIDAD

Dirección General de
Salud Pública

CIRCULAR:	02/2017, de 28 de junio de 2017
ORIGEN:	Dirección General de Salud Pública
ÁMBITO:	Programa de Vacunaciones
ASUNTO:	Actualizaciones en el Programa de Vacunaciones de Asturias para 2017, incluyendo la suspensión de las actuaciones temporales sobre el Calendario de Vacunación Infantil relacionadas con los problemas de suministro de vacunas con componente de tosferina (Anexo III de la <i>Resolución de 17 de febrero de 2016 de la Consejería de Sanidad</i>)

Actualizaciones en el Programa de Vacunaciones de Asturias para 2017

En los últimos tiempos, el mercado internacional de vacunas está pasando por situaciones con problemas de abastecimiento que, de manera temporal, llegan a condicionar las recomendaciones de uso de determinadas vacunas. En estas circunstancias se encuentran actualmente las vacunas de adulto frente a tétanos-difteria (Td), hepatitis A (HA) y hepatitis B (HB). Dichas situaciones han requerido, en algunos casos, una coordinación de las autoridades de Salud Pública del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI) y de las Comunidades y Ciudades Autónomas (CC.AA.), para la habilitación de compras especiales, fuera de los circuitos habituales, y para llegar a acuerdos de reparto de dosis entre las CC.AA. cuando solo se dispone de una cantidad limitada para el conjunto de España.

Por otro lado, se van resolviendo algunos de estos problemas de abastecimiento, como el de las presentaciones de baja carga antigénica de las vacunas con componente de tosferina, que obligó a adoptar determinadas actuaciones temporales sobre el Calendario de Vacunación Infantil de Asturias, recogidas en la Circular 02/2015, de la Dirección General de Salud Pública, y, posteriormente, en el Anexo III de la Resolución de 17 de febrero de 2016, de la Consejería de Sanidad, en las que se restringía el uso de la vacuna triple bacteriana de adulto (Tdpa) para la protección de los recién nacidos, como grupo prioritario, a través de la vacunación de las embarazadas en el tercer trimestre del embarazo. Tras restaurarse el suministro de dicha vacuna, procede suspender dichas actuaciones temporales y adoptar las medidas oportunas para retomar las recomendaciones de vacunación suspendidas, incluyendo las dosis de refuerzo previstas a los 6 y 13 años de edad en el Calendario de Vacunación Infantil de Asturias.

A su vez, en los últimos meses se han revisado algunas de las recomendaciones incluidas en el *Calendario de Vacunaciones del Adulto y vacunación en situaciones especiales* para Asturias de 2014, considerándose oportuno actualizar las indicaciones de vacunación en relación con la vacunación frente al neumococo y frente al VPH. Todas estas actuaciones se han presentado en la reunión del Comité Asesor de Vacunaciones del Principado de Asturias del día 30 de mayo de 2017, que las ha informado favorablemente.

Además, en función tanto de las nuevas indicaciones como de las ya establecidas, y en relación a aspectos logísticos de accesibilidad, se ha considerado oportuno establecer un nuevo grupo de personas a vacunar, con indicaciones comunes de vacunación, que incluye tanto a hombres que tienen sexo con hombres (HSH) como a profesionales sexuales, sin distinción de género, para el que se definen las recomendaciones específicas de vacunación y se establece que puedan acceder a estas vacunaciones a través de las consultas de ITS de Oviedo y Gijón.



ANEXO

A) Actualizaciones en el Calendario de Vacunación Infantil en relación a la vacuna Tdpa

Una vez solucionado el problema de suministro de la vacuna frente a tétanos, difteria y tosferina acelular de adulto (Tdpa), procede normalizar la aplicación del Calendario de Vacunación Infantil para Asturias, establecido por la *Resolución de 17 de febrero de 2016, de la Consejería de Sanidad, por la que se aprueba el nuevo calendario oficial de vacunaciones infantiles en el Principado de Asturias*, y suspender las actuaciones temporales sobre este Calendario previstas en el Anexo III de dicha Resolución.

Teniendo en cuenta los tiempos necesarios para completar los procedimientos de compra de las dosis de vacuna necesarias, se plantea como fecha de inicio de estas actualizaciones el mes de **julio de 2017**. Para esta normalización se realizarán las actuaciones que se indican a continuación (señalando que las estimaciones de niños/as a vacunar se hacen en base a la población registrada con Tarjeta Sanitaria Individual).

- 1) **Volver a iniciar la vacunación, a los 6 años de edad**, a partir de julio de 2017. Durante el año 2017 esta vacunación se realizará con la vacuna Tdpa. La estimación de niños a vacunar sería la mitad de la cohorte de nacidos en 2011 (3931 personas).

A partir de enero de 2018, la vacunación sistemática a los 6 años de edad se realizará con la vacuna combinada Tdpa-PI, tal como se contempla en el Calendario de Vacunación Infantil actual. Para ello se realizará un proceso de adquisición de la única marca comercial de esta vacuna disponible en España (*Boostrix Polio*®).

- 2) **Realizar una vacunación de rescate para los que no hayan recibido la dosis de recuerdo prevista a los 6 años de edad**, con la vacuna Tdpa, que se dejó de aplicar en el año 2015. Esta vacunación de rescate se realizaría durante los meses de **julio a diciembre de 2017**. Las cohortes que están implicadas en esta vacunación de rescate serían las siguientes:

- Nacidos en 2009 (que cumplen 8 años en 2017) que no hayan sido vacunados a los 6 años de edad. En esta cohorte, aproximadamente la mitad habrán sido vacunados y la mitad no. La mayoría de los no vacunados corresponderán a los nacidos en la segunda mitad de 2009, pero no se puede establecer una fecha límite con seguridad ya que el desabastecimiento de la vacuna prevista a los 6 años de edad no ocurrió en todos los puntos de vacunación al mismo tiempo. Según los datos de cobertura de vacunación de esta cohorte, se estima que quedan pendientes de vacunar 3735 personas.
- Nacidos en 2010 (que cumplen 7 años en 2017). Ninguno de estos niños habría sido vacunado a los 6 años de edad. Se estima que quedan pendientes de vacunar 7923 personas.
- Nacidos entre enero y junio de 2011 (que cumplen 6 años en 2017). Ninguno de estos niños habría sido vacunado a los 6 años de edad. Se estima que esta parte de la población de 6 años sería de 3931 personas.



Gobierno del Principado de Asturias

CONSEJERÍA DE SANIDAD

Dirección General de
Salud Pública

En relación a los procedimientos a realizar para completar la vacunación de rescate de los no vacunados a los 6 años de edad, la estrategia de captación se debe adaptar a las circunstancias particulares de cada Área Sanitaria (o incluso de cada Zona Básica de Salud), pudiendo incluir, entre otras, las siguientes actuaciones:

- Elaboración de listados de niños/as pendientes de vacunar de las cohortes afectadas, agrupados por cupo y cohorte, mediante solicitud a los servicios informáticos del SESPA, y distribución de dichos listados a los puntos de vacunación a través de las Gerencias de Área.
- Captación activa telefónica, por parte del Centro de Salud, de los niños/as pendientes de vacunar y citación directa en el centro.
- Captación de los niños/as pendientes de vacunar mediante carta personalizada, enviada desde la Gerencia del Área, o desde el propio Centro de Salud, indicando que se llame al teléfono del Centro de Salud para solicitar cita, o bien estableciendo directamente la cita del niño/a.

Además, y como una **segunda oportunidad de vacunación**, en la revisión prevista a los 10 años de edad se comprobará la historia vacunal completa de los niños/as, fijándose especialmente en si las cohortes implicadas (nacidos en 2009, 2010 y 2011) han recibido la dosis correspondiente de recuerdo con vacuna Tdpa a partir de los 6 años de edad.

- 3) Implantar la **dosis de recuerdo prevista a los 13 años de edad** con vacuna Tdpa, a partir de julio de 2017. La dosis de Td que se aplicaba hasta ahora se sustituye por una dosis de Tdpa. No se realizará ninguna actuación de rescate en los que hayan recibido Td a los 13 años de edad.
- 4) Se restablecen las **recomendaciones especiales de vacunación**, con vacuna Tdpa, a partir de julio de 2017. Estas recomendaciones especiales incluyen:
 - Vacunación del personal sanitario (incluidos los estudiantes en prácticas) de las áreas de pediatría y obstetricia.
 - Utilizar, al menos, una dosis de vacuna Tdpa (en vez de Td) cuando se inicia la primovacunación frente a tétanos-difteria a partir de los 7 años de edad, preferiblemente como 1.^a dosis.
- 5) Se continúa manteniendo la **vacunación frente a tosferina a las embarazadas**, con vacuna Tdpa en el tercer trimestre de embarazo, como hasta ahora.



B) Actualizaciones en el Calendario de Vacunaciones del Adulto del Adulto y vacunación en situaciones especiales

1) Vacunación frente a tétanos-difteria (Td)

Teniendo en cuenta la disponibilidad prevista de dosis de Td en Asturias para este año, y la previsión de una normalización del abastecimiento a partir de 2018 (que aún habrá que confirmar), se plantea la necesidad de hacer ciertos ajustes en las recomendaciones de uso de la vacuna Td que, en función de la actualización del Calendario de Vacunación Infantil mencionada anteriormente, pasaría a ser una vacuna de uso casi exclusivo en adultos.

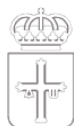
A su vez, y dado que también se ha establecido un cambio en las pautas de primovacunación en el Calendario de Vacunación Infantil, es necesario actualizar y adecuar el capítulo de la vacuna Td del *Calendario de Vacunaciones del Adulto y vacunación en situaciones especiales*.

Las recomendaciones actualizadas de uso de la vacuna Td serían las siguientes:

- a) **Aplicar una dosis de refuerzo frente a tétanos y difteria a los 60-65 años de edad.** Esta dosis solo está indicada para las personas que hayan completado la pauta de vacunación establecida (primovacunación y 2 dosis de refuerzo, como se recoge en el Calendario de Vacunación Infantil) antes de los 30 años de edad.
- b) **Completar las pautas de vacunación en adultos con vacunación incompleta.** De manera general, se considera que la pauta completa de vacunación frente a tétanos-difteria consiste en una pauta de primovacunación (3 dosis a los 0-1-6 meses) y 2 dosis de recuerdo (separadas 1-10 años).

A la hora de evaluar la necesidad de iniciar o completar una pauta de vacunación frente a tétanos-difteria en un adulto, se tendrán en cuenta las siguientes consideraciones:

- Para valorar la necesidad de completar la vacunación siempre se revisará el historial de vacunaciones recibidas (incluso consultando la Historia Clínica en papel, si está accesible), y se tendrán en cuenta todas las dosis recibidas anteriormente, con la única condición de que se hayan respetado los intervalos mínimos de vacunación entre dosis.
- En adultos varones menores de 60 años, y mujeres menores de 50 años, nacidos en España, sin información del historial de vacunación (y siempre que no se trate del manejo de una herida tetanígena), se tendrá en cuenta el recuerdo de haber recibido las vacunas correspondientes por edad, haber recibido la vacunación antitetánica (*¡administrada en el hombro, no en el glúteo!!*), haber sido vacunado durante el Servicio Militar Obligatorio (desde 1967 al 2000) o haber tenido una reacción importante (reacción de Arthus) tras alguna vacuna antitetánica recibida con anterioridad, para considerar muy probable que se haya completado la primovacunación y que solo sean necesarias las dosis de recuerdo.
- En todo caso, ante una reacción local importante a una dosis de Td (como una reacción de hipersensibilidad tipo Arthus) se suspenderá la serie de vacunación.
- En el caso de iniciar la primovacunación a partir de los 65 años de edad, se considera que la prioridad es asegurar la primovacunación con 3 dosis (para mejorar la captación, podría incluso realizarse aplicando una dosis cada año, a lo largo de 3 años, por



GOBIERNO DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

CONSEJERÍA DE SANIDAD

Dirección General de
Salud Pública

ejemplo, cuando se acuda al centro sanitario para la vacunación antigripal). En estas personas no se considera necesario aplicar las 2 dosis de recuerdo, excepto en situaciones que puedan suponer un mayor riesgo, como en caso de realizar actividades que supongan contacto con tierra o animales (incluyendo jardinería casera), si están en situaciones de inmunodepresión, o si presentan lesiones cutáneas ulceradas crónicas (especialmente en diabéticos).

- c) **Profilaxis posexposición ante heridas potencialmente tetanígenas**, completando las pautas de vacunación y añadiendo una dosis de recuerdo en casos especiales.

El abordaje de la profilaxis se hará teniendo en cuenta tanto las características de la herida, como los antecedentes de vacunación. En heridas tetanígenas de alto riesgo, es necesario administrar siempre una dosis de IgT para asegurar la protección inmediata, ya que el inicio de la respuesta a la vacunación puede demorarse varios días y el nivel máximo suele alcanzarse a los 14 días.

PROFILAXIS ANTITETÁNICA EN HERIDAS

Situación de vacunación ▼	Herida limpia ⁽¹⁾		Herida tetanígena ⁽²⁾	
	Vacuna Td	IgT	Vacuna Td	IgT ⁽³⁾
No vacunado, < 3 dosis, o situación desconocida	1 dosis (y completar la pauta de vacunación)	No	1 dosis (y completar la pauta de vacunación)	1 dosis en un lugar diferente de administración
3 o 4 dosis	No necesaria (1 dosis si hace >10 años desde la última dosis y completar la pauta)	No	No necesaria (1 dosis si hace >5 años desde la última dosis y completar la pauta)	Solo en heridas de alto riesgo ⁽⁴⁾
5 o más dosis	No necesaria	No	No necesaria (si hace >10 años de la última dosis, valorar la aplicación de 1 única dosis adicional en función del tipo de herida)	Solo en heridas de alto riesgo ⁽⁴⁾

(1) Heridas limpias: las no incluidas en el apartado siguiente.

(2) Heridas tetanígenas: heridas o quemaduras con un importante grado de tejido desvitalizado, heridas punzantes (particularmente cuando ha habido contacto con suelo o estiércol), las contaminadas con cuerpo extraño, fracturas con herida, mordeduras, congelación, aquellas que requieran intervención quirúrgica que se retrasa más de 6 horas y aquellas que se presenten en pacientes con sepsis sistémica.

(3) Inmunoglobulina antitetánica. Se debe administrar en un lugar separado de la vacuna. En general se administra una dosis de 250 UI independientemente de la edad. Se administrará una dosis de 500 UI en heridas con más de 24 horas de evolución, con alto riesgo de contaminación, en caso de quemaduras, fracturas, mordeduras, heridas con cuerpos extraños (como balas o metralla) o heridas infectadas, así como en personas de más de 90 kg de peso.

(4) Aquellas heridas tetanígenas contaminadas con gran cantidad de material que puede contener esporas y/o que presenten grandes zonas de tejido desvitalizado. La IgT también está indicada en personas con inmunodeficiencia, infección VIH y usuarios de drogas por vía parenteral en todas las heridas tetanígenas, sean o no de alto riesgo, independientemente de su situación vacunal.

Tratamiento

El tratamiento precoz, fundamentalmente durante la fase catarral, puede reducir la intensidad y la duración de los síntomas, aunque en algunos pacientes el efecto es escaso o incluso nulo si se inicia a partir de los 14-21 días del comienzo de la tos. En estos pacientes, el objetivo del tratamiento es disminuir la contagiosidad⁵.

El tratamiento de elección son los macrólidos. La eritromicina fue durante mucho tiempo la primera opción, fundamentalmente por su bajo coste. Sin embargo, la posterior aparición de macrólidos con la misma eficacia y que erradicaban *Bordetella pertussis* de la nasofaringe, pero con mejor cumplimiento terapéutico, ha hecho que las guías actuales y las opiniones de los expertos recomienden la azitromicina o la claritromicina como macrólidos de elección⁵.

En los lactantes menores de un mes es más controvertida la elección del antibiótico. La eritromicina se ha relacionado con la aparición de estenosis hipertrófica de píloro cuando se emplea a esa edad, sobre todo en los primeros 15 días de vida, con un riesgo del 1 al 5%. Los datos son escasos en relación a los otros macrólidos, pero los CDC recomiendan la azitromicina también para este grupo de edad, por su significativa menor tendencia a asociarse a estenosis hipertrófica del píloro. Cuando se elige azitromicina debe tomarse el medicamento 1 hora antes o 2 horas después de ingerir alimentos, para una mejor absorción^{2,5}.

En los pacientes de menor edad puede ser necesario el empleo de oxigenoterapia suplementaria, así como la monitorización de las crisis de apnea. Otras medidas de soporte incluyen un ambiente relajado, un clima de altura, una dieta adaptada. El salbutamol puede disminuir la intensidad de las crisis².

En caso de alergia o intolerancia a los macrólidos, se recomienda utilizar trimetoprim-sulfametoxazol. La dosis recomendada es de 8 mg/kg al día de trimetoprim (máximo 160 mg/12 h), cada 12 h, durante 7 días. Está contraindicada en menores de 1-2 meses⁵.

En la siguiente tabla, tabla 7, se muestran las dosis y duración del tratamiento según el fármaco utilizado.

Según las recomendaciones de diversos organismos internacionales, deben administrarse macrólidos de forma precoz a los contactos (convivientes asintomáticos) de los casos de tos ferina. Esta indicación es especialmente importante para los niños menores de 12 meses y sus convivientes, para las mujeres en el tercer trimestre del embarazo y para cualquier persona con una enfermedad de base con riesgo especial para la tos ferina grave. La quimioprofilaxis no está indicada para compañeros escolares en colegios o institutos, dado el retraso habitual en el diagnóstico del caso índice y las obvias dificultades de implantación de una quimioprofilaxis correcta⁵.

El tipo de antibiótico y las dosis recomendadas son los mismos que para el tratamiento de los casos. Se aconseja iniciar la quimioprofilaxis lo más pronto posible, pues es más efectiva cuanto antes se instaure. Probablemente la efectividad sea muy baja si se comienza más allá de los 12 días de la exposición al inicio de la tos paroxística del caso índice, y nula, y por tanto no recomendable, si han pasado ya más de 21 días. La única excepción a esta recomendación son los neonatos, en quienes la tos ferina puede ser tan grave que no se tendrá en cuenta el tiempo que haya pasado desde la exposición⁵.

Aunque no hay una clara evidencia del beneficio de la quimioprofilaxis de la tos ferina para la prevención del cuadro clínico, su utilidad en el control de la circulación de *Bordetella pertussis* entre los contactos está bien establecida⁵.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lupiani Castellanos MP, Grande Tejada AM, Dapena Archiles M, Ares Álvarez J. Grupo de Patología Infecciosa de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. Tosferina ¿En qué punto nos encontramos?. Octubre 2014 [acceso julio 2017] Disponible en: <http://www.aepap.org/grupos/grupo-de-patologia-infecciosa/contenido/documentos>

Tabla 7

Edad	Eritromicina	Claritromicina	Azitromicina
< 1 mes	No recomendable (asociada a estenosis hipertrófica de píloro)	No recomendable (no datos)	10 mg/kg/24 h 5 días (datos limitados)
1-5 meses	40 mg/kg/día, cada 6 h durante 7 días	15 mg/kg/día, cada 12 h durante 7 días (datos limitados)	10 mg/kg/24 h durante 5 días (datos limitados)
6 meses-14 años	40 mg/kg/día, cada 6 h durante 7 días (máx: 2 g/día)	15 mg/kg/día, cada 12 h durante 7 días (máx: 1 g/día)	1.º día: 10 mg/kg (máx: 500 mg/día) 2.º-5.º día: 5 mg/kg/día (máx: 250 mg/día)
Adultos	500 mg/6 h durante 7 días	500 mg/12 h durante 7 días	1.º día: 500 mg 2.º-5.º día: 250 mg/día

2. Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Arístegui Fernández J, Cilleruelo Ortega MJ, Corretger Rauet JM, García Sánchez N, et al. Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP). Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP): recomendaciones 2017. *An Pediatr* 2017; 86:98. e1-9 - Vol. 86 Núm.2 DOI: 10.1016/j.anpedi.2016.10.009
3. Medline.gov [Internet]. Bethesda. [actualizado a 7/10/2015, acceso Julio 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001561.htm>
4. Sanz Moreno JC, De Ory Manchón F. Diagnóstico de laboratorio de tos ferina. Papel de la serología. Laboratorio Regional de Salud Pública. Dirección general de Salud Pública. Consejería de Sanidad de Comunidad de Madrid. Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. España. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2002; 20(5): 212-8.
5. Campins M, Moreno-Pérez D, Gil-de Miguel A, González-Romo F, Moraga-Llop FA, Arístegui-Fernández J, et al. Tos ferina en España. Situación epidemiológica y estrategias de prevención y control. Recomendaciones del Grupo de Trabajo de Tos ferina. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2013; 31: 240-53.
6. Asociación Española de Pediatría. Comité asesor de vacunas. Manual de vacunas en línea de la Asociación Española de Pediatría; 2014.
7. Actualizaciones en el Programa de Vacunaciones de Asturias para 2017, incluyendo la suspensión de las actuaciones temporales sobre el Calendario de Vacunación Infantil relacionadas con los problemas de suministro de vacunas con componente de tosferina (Anexo III de la Resolución de 17 de febrero de 2016 de la Consejería de Sanidad). Disponible en: <https://www.asturias.es/portal/site/astursalud/menuitem.2d7ff2df00b62567dbdfb51020688a0c/?vgnnextoid=-3d8b08ce218fc510VgnVCM10000097030a0aRCRD>

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
ON-LINE

1500
HORAS

60
ECTS

Máster en Asistencia en Urgencias y Emergencias

Edición: 1ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 371 Preguntas tipo test, 72 Supuestos y Tesina de investigación



+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.270 €
ON-LINE

675
HORAS

27
ECTS

Experto Universitario en Laboratorio Clínico y Hematológico

Edición: 13ª. TÍTULO PROPIO.

Evaluación. 120 Preguntas tipo test, 36 Supuestos y Tesina de investigación



Índice

CARTA CIENTÍFICA. Beneficios sanitarios de la micropigmentación	4
1. Urticaria aguda. Angioedema en urgencias pediátricas.....	5
2. Convulsiones en urgencias pediátricas	25
3. Cuidados paliativos pediátricos. Desde la perspectiva enfermera	42
4. Tratamiento sustitutivo en pediatría en cuanto a la función renal	64
5. Tosferina. Diagnóstico, tratamiento y complicaciones	99

Díaz Zabala, Mikel - 25
 García Fernández, Tania - 41
 González Moreno, Olaya - 99
 Martínez Pizarro, Sandra - 4
 Porrón Aristu, Paula - 64
 Serrano, Javier - 25
 Suárez Rodríguez, Elena - 42
 Torrado Español, Inés - 5

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



1.170 €
ON-LINE

500
HORAS

20
ECTS

Experto Universitario en Nefrología, Diálisis y Trasplante

Edición: 5ª. TÍTULO PROPIO.

universidad
SANJORGE
GRUPO SANVALERO

Evaluación. 200 Preguntas tipo test, 22 Supuestos y Tesina de investigación

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
ON-LINE

1500
HORAS

60
ECTS

Máster en Estilos de Gestión y Dirección Sanitaria

Edición: 1ª. TÍTULO PROPIO.

UEMC
Universidad Europea
Miguel de Cervantes

Evaluación. 400 Preguntas tipo test, 23 Supuestos y Tesina de investigación

+ Publicación Tesina
(Incluido en el precio)



2.495 €
ON-LINE

1500
HORAS

60
ECTS

Máster en Organización, Gestión y Administración Socio-Sanitaria

Edición: 12ª. TÍTULO PROPIO.

universidad
SANJORGE
GRUPO SANVALERO

Evaluación. 353 Preguntas tipo test, 49 Supuestos y Tesina de investigación

Solicita información y consulta todas nuestras categorías profesionales

formacionalcala • es

